

ANNÉE 1941

N°

361

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

AUBIN Hélène

Née le 2 Novembre 1910, à Poitiers (Vienne)

LES TUBERCULES DU CERVELET

(Etude Anatomo-Clinique,
pronostique et thérapeutique)

*(Travail du service du Professeur CLOVIS VINCENT)
(clinique neuro-chirurgicale de la Pitié)*

Président de Thèse : M. VINCENT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1941

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

AUBIN Hélène

Née le 2 Novembre 1910, à Poitiers (Vienne)

LES TUBERCULES DU CERVELET

(Etude Anatomo-Clinique,
pronostique et thérapeutique)

(Travail du service du Professeur CLOVIS VINCENT)
(clinique neuro-chirurgicale de la Pitié)

Président de Thèse : M. VINCENT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1941

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	POLONOVSKI
Bactériologie	ROBERT DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLÉRY-RADOT.
Pathologie chirurgicale.....	MONDOR.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée....	HENRI BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	CHIRAY.
Clinique médicale.....	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	LOEPER
	RATHERY.
	LEREBoullet.
	NOBECOURT.
	LAIGNEL-LAVASTINE.
	GOUGEROT.
	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
	CUNEO
	GOSSET
	GREGOIRE
	LENCRMANT.
	VELTER.
	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
	MOCQUOT.
	OMBREDANNE
	HARVIER.
	LEMAITRE.
	PIERRE DUVAL.
	M. VILLARET.
	TROISIÈRE.
	MATHIEU.
	LAUBRY.
	CLOVIS VINCENT.
	N...
	HAZARD.
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.
Professeurs sans chaire.....	

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

Pathologie chirurgicale.. AMELINE.
 Pathologie médicale.... BARIETY.
 Pathologie médicale BERNARD ETIENNE.
 Hydrologie..... BESANÇON JUSTIN.
 Bactériologie..... BONNET.
 Chimie BOULANGER.
 Pathologie médicale.... BOULIN.
 Pathologie médicale.... BROUET.
 Histologie BULLIARD.
 Pathologie médicale.... CACHERA.
 Anatomie CORDIER.
 Pathologie médicale COSTE.
 Urologie COUVELAIRE.
 Anatomie pathologique DELARUE.
 Pathologie médicale DELAY.
 Physique DEGRETZ H.
 Médecine légale DESOILLE.
 Obstétrique DIGONNET.
 Physique DOGNON.
 Pathologie chirurgicale FEVRE.
 Pathologie chirurgicale.. FUNCK-BRENTANO
 Parasitologie GALLIARD.
 Pathologie médicale.... GARCIN.
 Anatomie pathologique Mlle GAUTHIER-VILLARS
 Pathologie médicale.... DE GENNES.

MM.

Histologie GIROUD.
 Pathologie médicale.... HAGUENAU.
 Oto-rhino-laryngologie . HALPHEN.
 Hygiène JOANNON.
 Obstétrique LACOMME
 Obstétrique LANTUEJOUL.
 Parasitologie LAVIER.
 Pathologie médicale LELONG.
 Pathologie expérimentale LEMAIRE.
 Pathologie médicale ... LENEGRE.
 Pharmacologie Mlle J. LEVY.
 Pathologie médicale MARCHAL.
 Pathologie chirurgicale MENEGAUX.
 Pathologie médicale MOLLARET.
 Pathologie médicale MOUQUIN.
 Pathologie chirurgicale . PATEL.
 Pathologie chirurgicale . PETIT-DUTAILLIS.
 Ophtalmologie RENARD.
 Physiologie RICHET.
 Pathologie chirurgicale . SENEQUE.
 Pathologie chirurgicale . SICARD.
 Pathologie médicale SOULIE.
 Obstétrique SUREAU.
 Pathologie médicale TURPIN.
 Pathologie chirurgicale . WILMOTH.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

Pathologie chirurgicale.. ALGLAVE.
 Pharmacologie BUSQUET.
 Physiologie CHAILLEY-BERT.
 Obstétrique GUENIOT.
 Pathologie chirurgicale.. HEITZ-BOYER.

MM.

Anatomie pathologique.. HUGUENIN.
 Obstétrique LE LORIER.
 Parasitologie NEVEU-LEMAIRE.
 Médecine légale..... PIEDELIEVRE.
 Obstétrique VAUDESCAL.

IV. — AGRÈGES CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.
ALAJOUANINE.
BRULÉ.
CATHALA.
HABROL.
CHEVALIER.
DONZELOT.
DUVOIR.
GASTINEL.
LAROCHE G.
LIAN.
MOREAU.
SEZARY.

Clinique
médicale.

MM.
BASSET.
BROCC.
CADENAT.
FEY.
GATELLIER.
de GAUDART
d'AILLAINES
LEVEUF.
MOULONGUET
MOURE.
QUENU.

Clinique
chirurgicale

MM.
ECALLE
METZGER.
PORTES
VIGNES

Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

Education physique.....
Radiologie clinique.....
Stomatologie

MM.
CHAILLEY-BERT, agrégé.
LEDOUX-LEBARD.
RUPPE.
WEIL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153709_0008

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CLOVIS VINCENT

Professeur de clinique neuro-chirurgicale

*Qui m'a fait le grand hon-
neur d'accepter la présidence
de cette thèse.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Externat

MONSIEUR LE PROFESSEUR MOCQUOT

MONSIEUR LE DOCTEUR MAY

MONSIEUR LE PROFESSEUR MONDOR

MONSIEUR LE PROFESSEUR PASTEUR VALLERY-
RADOT

MONSIEUR LE PROFESSEUR CLOVIS VINCENT

MONSIEUR LE DOCTEUR DEBRÉ

Internat

MONSIEUR LE DOCTEUR DEVRAIGNE

MONSIEUR LE DOCTEUR PINARD (*in memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR CLOVIS VINCENT

MONSIEUR LE DOCTEUR PRUVOST

AVANT-PROPOS

Ce travail a été inspiré par notre Maître, le Professeur Clovis VINCENT. Les faits et les conclusions que nous y rapportons proviennent de son enseignement et de ses découvertes. C'est notre fierté que d'avoir pu travailler sous la direction de ce maître, qui, avec un éclat inégalé, a su promouvoir à un si haut degré la science et la pratique neuro-chirurgicales. Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre admiration, et de la vive reconnaissance que nous portons à celui dont l'enseignement nous fut si précieux.

Nous tenons à remercier également les Docteurs THIÉBAUT, BERDET, LE BEAU pour leurs avis éclairés, et tout le personnel médical et hospitalier du service de Clinique neuro-chirurgicale de la Pitié, dont les conseils nous ont été précieux à beaucoup d'égards.

GÉNÉRALITÉS

Parmi les tubercules intracrâniens, une place particulière doit être faite aux tubercules du cervelet. En effet, leur siège dans la fosse postérieure, leurs manifestations cliniques, leur pronostic opératoire beaucoup plus grave, les distinguent nettement des autres tubercules.

Jusqu'ici, les échecs opératoires étaient presque constants, la méningite tuberculeuse étant pour ainsi dire fatale ; et les modifications apportées à la technique opératoire ont toujours eu pour but d'éviter cette méningite.

Actuellement, nous relevons dans le service de notre maître, le Professeur Clovis VINCENT, plusieurs cas de guérison. Aussi nous a-t-il paru intéressant de reprendre à cette occasion une étude d'ensemble des tubercules du cervelet, pour préciser ensuite la technique opératoire qui doit leur être appliquée.

Nous avons recueilli dans le service de la Clinique neuro-chirurgicale de l'Hôpital de la Pitié, les observations anatomo-cliniques et les comptes rendus opératoires de 33 cas de tubercules du cervelet. (Nous en

avons personnellement examiné 7). Dans 28 cas, l'extirpation fut tentée. Nous n'avons retenu que les cas de tubercule du cervelet isolé, à l'exclusion des cas où le tubercule cérébelleux était associé à un tubercule siégeant dans une autre région du cerveau. Enfin notre statistique ne porte que sur des cas vérifiés histologiquement.

Notre étude comportera :

A) un chapitre étiologique ;

B) une étude anatomo-pathologique ;

C) une étude des différentes manifestations cliniques ;

D) nous étudierons ensuite l'évolution et les complications post-opératoires, et particulièrement la méningite tuberculeuse ;

E) nous terminerons par un exposé de la technique chirurgicale, et de la statistique des résultats obtenus à l'hôpital de la Pitié.

Ces deux derniers chapitres (étude de la méningite tuberculeuse et de la technique opératoire qui peut lui être opposée) étant l'objet auquel tend tout ce travail.

ÉTIOLOGIE

Nous n'envisagerons pas ici l'étiologie elle-même, mais plutôt, à la faveur des statistiques, les circonstances parmi lesquelles évoluent les tubercules du cervelet. Nous étudierons d'abord les tubercules cérébelleux en tant que tumeur cérébrale, puis comme lésion tuberculeuse.

I. — LE TUBERCULE DU CERVELET ENVISAGÉ COMME TUMEUR CÉRÉBRALE

A) Comparaison avec les autres tumeurs du cervelet.

Dans le même temps où nous observions 37 cas de tubercules du cervelet (c'est-à-dire de 1930 à janvier 1941), on opérât 229 tumeurs du cervelet. Le tubercule représente donc un peu moins de $1/6$ des tumeurs du cervelet.

B) Comparaison avec les tubercules cérébraux en général.

Dans le même temps où nous observons ces 37 cas, nous retenons :

— 30 cas du tubercule des hémisphères cérébraux,

— 11 cas du tronc cérébral, ou de la protubérance.

Les tubercules du cervelet représentent donc 47,5 % des tubercules du cerveau ; tandis que ceux des hémisphères représentent 38,5 % ; ceux de la protubérance ou du tronc cérébral 14,1 % seulement.

C) Dans le cervelet même.

— Dans 24 cas, le tubercule siégeait dans un hémisphère cérébelleux,

— dans 9 cas, il s'agissait d'un tubercule du vermis,

— dans 4 cas, il existait deux tubercules : un dans chaque lobe cérébelleux, ou bien l'un dans un lobe, l'autre dans le vermis.

Dans les cas observés par nous, la tumeur siégeait dans l'un ou l'autre lobe avec une égale fréquence.

D) Influence de l'âge.

L'influence de l'âge est prépondérante. Mais contrairement à l'opinion généralement répandue, le tubercule du cervelet *n'est pas plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte* :

si l'on considère les tubercules du cerveau en général :

— avant 20 ans la localisation au cervelet est la plus fréquente ;

— après 20 ans, la répartition est égale entre le cervelet et le reste du cerveau.

Parmi les tubercules du cervelet, nous trouvons dans notre statistique :

19 cas au-dessous de 20 ans ;

18 cas au-dessus.

Ces cas sont ainsi répartis :

— de 0 à 5 ans : 3 cas.

— de 6 à 15 ans : 3 cas.

— de 16 à 20 ans : 11 cas.

— de 21 à 30 ans : 7 cas.

— de 31 à 40 ans : 8 cas.

— au-dessus de 40 ans : 4 cas.

Ainsi, ces tumeurs nous apparaissent particulièrement fréquentes de 15 à 20 ans (puisque nous en trouvons 11 cas répartis en 5 années d'âge). Ensuite, leur fréquence diminue nettement, puisque de 20 à 30 ans (en 10 années d'âge) nous n'en observons que 7 cas. Au delà de 40 ans, le tubercule du cervelet est rare ; il est exceptionnel après 45 ans ; nous n'en observons qu'un seul cas chez une femme de 50 ans. Jamais au delà. Chez l'enfant au-dessous de 15 ans, il paraît être beaucoup moins fréquent que chez l'adulte. Il faut donc retenir de cette étude statistique :

— la fréquence relative chez l'adulte (au delà de 20 ans) ;

— la fréquence beaucoup plus grande de 15 à 20 ans.

E) Le Sexe.

La fréquence paraît être la même chez l'homme et chez la femme.

II. — LE TUBERCULE DU CERVELET ENVISAGÉ COMME LÉSION TUBERCULEUSE

Les examens histologiques de ces tumeurs, montrant l'existence de B. K., confirment qu'il s'agit bien d'une lésion de nature tuberculeuse. Par contre, il est difficile de faire une place au tubercule dans le cadre de la tuberculose. En effet, il n'est presque jamais possible de déterminer l'inoculation ni le délai d'évolution de l'affection. Nous ne pouvons donc que constater quelques faits :

— tantôt la lésion cérébelleuse nous est apparue isolée ;

— tantôt elle évoluait en même temps qu'une autre lésion tuberculeuse.

A) Tantôt il n'y a pas d'autre lésion tuberculeuse.

C'est là le cas le plus fréquent. Dans 22 cas, le tubercule était la seule manifestation de tuberculose et l'on ne retrouvait même pas d'antécédents nets. Dans 4 cas, on retrouvait une pleurésie un an plus tôt (voir Obs. VIII).

B) Tantôt il existe une autre lésion tuberculeuse.

Sept fois, en effet, nous avons trouvé une autre lésion bacillaire, localisée aux poumons le plus souvent. C'est ainsi que l'un de nos malades était porteur d'un pneumothorax thérapeutique entretenu depuis un an. Un autre était suivi depuis un an pour tuberculose

pulmonaire et présentait des signes stétacoustiques au moment de l'intervention. Dans l'observation II, on constatait l'existence d'abcès froids cervicaux. Dans l'observation VI le malade avait eu une hémoptysie cinq ans avant ; il présentait au moment de l'intervention une épididymite avec hydrocèle vaginale. Dans un cas enfin, une lésion tuberculeuse au sommet du poumon gauche fut une découverte d'autopsie.

Mais dans tous les cas où il existait une autre lésion tuberculeuse, elle n'évoluaît que depuis quelques mois. Il s'agissait toujours d'une tuberculose récente. Jamais nous n'avons vu le tubercule du cervelet apparaître tard chez un tuberculeux avéré.

Qui plus est, trois fois chez l'enfant, les premiers signes neurologiques ont été presque contemporains de la primo-infection tuberculeuse :

Chez l'une de nos malades âgées de 5 ans (Obs. XIII), la mère étant morte six mois plus tôt de tuberculose pulmonaire, on pratique une cuti-réaction. Celle-ci est positive, et la radiographie pulmonaire montre des images suspectes. Six mois plus tard apparaissent les premiers signes neurologiques.

Chez un autre de nos petits malades (Obs. XIV), nous assistons au virage de la cuti-réaction : une première cuti, pratiquée en juillet 1935 à l'occasion d'une bronchite est négative ; une deuxième cuti un mois après, en août 1935, est positive, et la radiographie pulmonaire montre une image typique de primo-infection. Un mois plus tard, apparaissent les premières céphalées.

Le troisième cas (Obs. V) est celui d'un enfant de 3 ans pour lequel nous n'avons pas la notion de cuti-réaction. Mais un examen médical pratiqué chez toutes les personnes proches de l'enfant montre une tuberculose pulmonaire, sans doute récente, chez la mère.

COMMENTAIRES : Dans ces trois cas, les premiers signes cliniques de tubercules du cervelet sont apparus quelques semaines seulement après la primo-infection. Dans les deux premiers cas, nous retrouvons de façon précise la date de la primo-infection, puisque nous avons la notion de contagion, le virage de la cuti-réaction, l'image radiologique. Le troisième cas est moins démonstratif. Cependant la découverte d'une tuberculose pulmonaire récente chez la mère, l'âge de l'enfant, permettent de conclure à une primo-infection récente. Il est possible que de tels cas soient beaucoup plus fréquents : si nous n'en relevons que trois, c'est sans doute parce que nous avons rarement l'occasion de constater le virage de la cuti-réaction, et de retrouver la notion de primo-infection.

CONCLUSIONS :

- Les tubercules cérébelleux représentent la localisation la plus fréquente des tubercules du cerveau
- Ils sont surtout fréquents de 15 à 20 ans.
- Ils apparaissent le plus souvent comme une manifestation isolée de tuberculose. Lorsqu'ils apparais-

sent comme secondaires à une autre lésion tuberculeuse, celle-ci est toujours une lésion récente. Il semble enfin que, dans bien des cas, l'apparition du tubercule puisse suivre de près la primo-infection.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

I. — ÉTUDE MACROSCOPIQUE

Le tubercule du cervelet est généralement une tumeur unique, isolée. Il est plus rare de voir deux tubercules : un dans chaque lobe, ou bien l'un dans un lobe et l'autre dans le vermis. Rarement aussi, on peut voir de nombreux tubercules intracérébelleux. Ces cas de tubercules multiples représentent un peu moins de 1/7 des tubercules du cervelet en général.

A) *Taille*. — Ces tumeurs sont toujours de petit volume, ne pesant généralement pas plus de 10 à 15 grammes. La plus volumineuse que nous ayons vue pesait 27 grammes.

B) *Consistance*. — Ce sont des tumeurs dures ; lorsqu'on ponctionne le cervelet, le trocart bute contre une masse dure qui est la tumeur.

C) *Limites*. — La tumeur est toujours facile à énucléer.

D) *Aspect*. — La tumeur est sphérique. A la coupe, elle ne présente pas un aspect différent des autres

tubercules. Elle apparaît arrondie, tranchant nettement à la vue sur le reste du tissu cérébelleux.

Le centre est verdâtre, caséifié ; il est entouré d'une coque inflammatoire rouge, molle, de quelques millimètres d'épaisseur. Au cours des interventions, on peut constater, dans la plupart des cas, que de gros vaisseaux se rendent à la zone inflammatoire (fig. I).

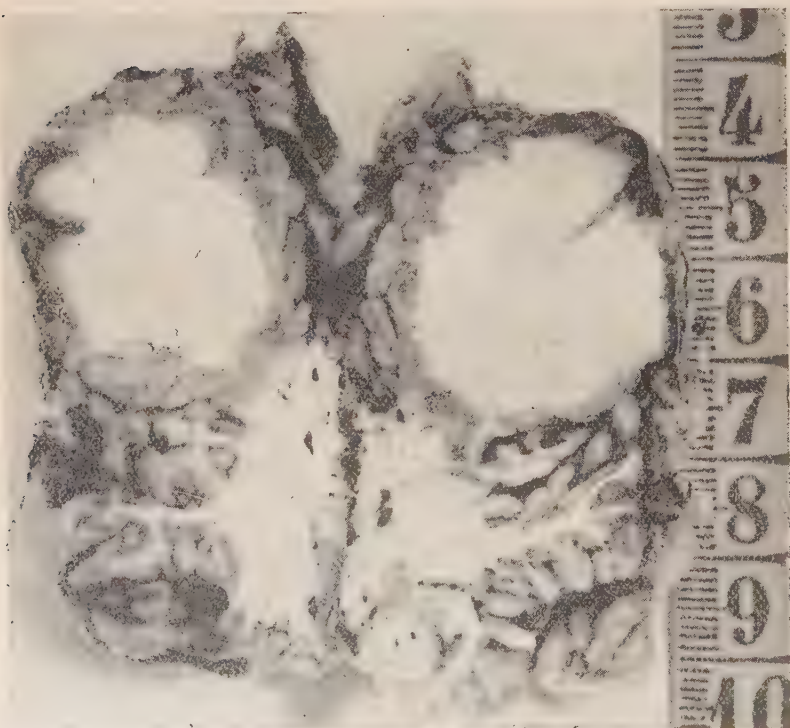


Fig. 1. — Coupe d'un tubercule du cervelet (pièce opératoire). Zone centrale de cascification massive. Coque inflammatoire périphérique.

Cliché du service du Professeur Cl, Vincent.

Dans quelques cas, on peut voir plusieurs petits foyers de caséification juxtaposés mais non confluent. C'est le cas, plus rare nous l'avons vu, des tubercules multiples.

Mais cet aspect de « marron cru » n'est pas constant. C'est en effet l'aspect du tubercule jeune. Plus tard, le processus sclérosant domine, et le tubercule présente un aspect assez différent : la masse caséifiée centrale est très réduite ; le tubercule est alors moins facilement reconnaissable et moins facilement cli-vable.

E) *Le siège.* — Dans 27,3 % des cas, le tubercule du cervelet siège au vermis. Dans 62,7 % des cas, il siège dans un hémisphère, mais assez rarement en plein lobe cérébelleux : le plus souvent il est paramédian.

F) *Les adhérences.* — Le tubercule du cervelet présente très rapidement des adhérences ; celles-ci ont une importance essentielle au point de vue neuro-chirurgical, puisque ce sont elles qui limitent les possibilités d'extirpation de la tumeur.

— L'adhérence à *la dure-mère postérieure* est la plus fréquente. Elle existait dans les 2/3 des cas où l'extirpation fut tentée.

— L'adhérence à *la tente du cervelet* est sensiblement moins fréquente.

— Les adhérences *au sinus latéral*, *au pressoir d'Hérophile*, *au quatrième ventricule*, sont moins fréquentes encore.

— Il est exceptionnel de voir la tumeur adhérer

à l'os. L'adhérence à la dure-mère n'empêche pas nécessairement l'extirpation de la tumeur, car la partie adhérente put être circonscrite et enlevée avec la tumeur. Il n'en est pas de même lorsque la tumeur adhère à la tente du cervelet. Quant aux adhérences au pressoir d'Hérophile, elles permettent la dissémination du B. K. et sont une cause constante de méningite tuberculeuse..

II. — ÉTUDE HISTOLOGIQUE

La constitution histologique du tubercule du cervelet n'est pas sensiblement différente de celle du nodule tuberculeux des autres viscères.

A) *La zone centrale.*

Elle peut avoir l'aspect habituel de caséification homogène, massive.

Mais le plus souvent, l'aspect est un peu différent ; les colorations argentiques mettent presque constamment en évidence, en plein centre caséifié, l'existence de fibres collagènes.

— Dans quelques cas, apparaissent au centre des exsudats fibrineux.

— Dans quelques cas enfin, le squelette des vaisseaux persiste en quelques points, ainsi que dans la nécrose de coagulation ischémique.

— Jamais cette masse caséreuse n'a de tendance à la liquéfaction et nous n'avons jamais observé d'abcès.

B) La zone périphérique est constituée par un tissu de granulations. Celui-ci, remarquable par son polymorphisme cellulaire, contient des éléments lymphoïdes, des plasmocytes, des macrophages (fig. 2).



Fig. 2 — Tissu de granulations avec cellules géantes en bordure de la nécrose centrale.

Les différents éléments peuvent se grouper pour constituer les *formations nodulaires typiques* de l'inflammation tuberculeuse.

— Bien souvent aussi l'aspect est celui d'une *inflammation non spécifique*, mais on y retrouve presque toujours des cellules géantes. La trame est plus ou moins riche en fibrocytes et en fibres collagènes ; les vaisseaux sont nombreux et dilatés.

Notons que, dans quelques cas, dans les *tubercules anciens*, l'aspect histologique peut être différent, modifié par la prédominance du processus fibreux. Le foyer caséifié s'imprègne de sels calcaires. Il est entouré d'une zone de sclérose évolutive, avec des faisceaux collagènes orientés parallèlement et infiltrés d'éléments inflammatoires.

COMMENTAIRES.

Tels sont les caractères histologiques habituels des tubercules du cervelet. Mais il est encore deux points particuliers sur lesquels nous devons insister, étant donnée leur importance chirurgicale. Ce sont :

— la fréquence des lésions vasculaires : même à distance, on trouve des foyers d'apoplexie.

— l'importance des rapports du tubercule et du tissu nerveux : la pie-mère et la méninge molle qui s'invaginent dans les sillons présentent un aspect inflammatoire, sont infiltrées de lymphocytes et d'exsudats fibrineux. D'autre part, le tissu nerveux tout autour du tubercule est le siège d'une gliose. Le processus inflammatoire s'étend loin.

CONCLUSIONS.

Ces dispositions histologiques et anatomiques ont une importance essentielle ; elles expliquent les diffi-

cultés de l'intervention ; ce sont elles qui dicteront les principes de la technique opératoire :

1° De la disposition histologique il résulte que le B. K. est réparti non pas au centre, mais à la périphérie du tubercule dans la coque inflammatoire ; aussi pour ne pas libérer les B. K. faut-il enlever cette coque en entier. Mais cette région inflammatoire s'étend loin et sans limite précise, du moins à l'œil nu ; aussi pour être sûr de l'enlever en entier lors de l'intervention, faudra-t-il passer largement en dehors de la coque du tubercule, en tissu nerveux sain, ainsi que le préconise Cl. Vincent.

2° D'autre part, l'existence des adhérences, la proximité des voies de conduction du liquide céphalo-rachidien, facilitent la diffusion du B. K.

ÉTUDE CLINIQUE

La symptomatologie des tubercules du cervelet est uniquement conditionnée par le siège de la tumeur ; elle sera donc faite de signes d'hypertension intracrânienne auxquels s'associent les signes de localisation à la fosse postérieure.

Deux faits sont cependant à remarquer :

— le syndrome d'hypertension intracrânienne est très précoce et rapidement intense,

— les signes de localisation à la fosse postérieure sont généralement peu marqués et diffus ; ils sont le plus souvent bilatéraux, rarement strictement unilatéraux.

Nous ne décrivons pas un à un ces signes de tumeur de la fosse postérieure ; en effet leurs caractères, leur valeur localisatrice, leur valeur pathogénique, sont actuellement connus. Nous verrons plutôt comment ils peuvent se grouper ici ; et nous étudierons les différents aspects cliniques sous lesquels peuvent se présenter les tubercules du cervelet.

Nous étudierons donc successivement :

I. — le syndrome d'hypertension intracrânienne ;

II. — le syndrome de localisation à la fosse postérieure ;

III. — le syndrome de grande hydrocéphalie réalisé à une période tardive de l'évolution ;

IV. — dans quelques cas particuliers peut se produire un syndrome de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

Nous verrons ensuite

— les signes qui au cours de l'examen peuvent faire penser à un tubercule ;

— les examens radiologiques ;

— le mode évolutif.

I. — SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE

Ici, comme dans toutes les tumeurs de la fosse postérieure, il prend une importance capitale par sa fréquence et par sa précocité.

La Céphalée

— est *constante* : chez aucun de nos malades elle n'a manqué ;

— elle est *précoce* : dans toutes nos observations elle est le premier signe et précède le plus souvent les autres manifestations. Dans 20 cas, elle est restée le seul signe isolé, pendant un temps variable de 3 mois à 12 mois (voir Obs. II, IV, V, VI, VII, VIII, XII, XIII, XIV, XV).

Plus rarement, elle est apparue en même temps que d'autres manifestations pathologiques :

— Deux fois elle est apparue en même temps que les troubles oculaires (voir Obs. III) ;

— Deux fois elle a été contemporaine des signes cérébelleux (Obs. I, IX).

Dans tous les cas, elle a donc été le premier signe, et jamais elle n'a manqué.

Son intensité est en rapport direct avec l'intensité de l'hypertension intracrânienne. Dans quelques cas, elle est supportable, au moins pendant une partie de l'évolution. Généralement elle est très intense. Chez l'une de nos malades (obs. II) les céphalées sont si violentes que la malade doit s'aliter pendant plusieurs semaines. Chez une autre (obs. I) elles s'accompagnent d'obnubilation. Un de nos petits malades (obs. V) se réveille à 5 heures du matin en poussant des cris. Les malades comparent leurs céphalées à des sensations de battement, de coups dans la tête. Ces céphalées ne sont pas calmées par les analgésiques ; parfois elles sont un peu diminuées par certaines attitudes de la tête : l'une de nos malades (Obs. IV) était légèrement soulagée lorsqu'elle tenait la tête inclinée à droite.

— *l'horaire* est généralement le même : le matin au réveil, ou dans la deuxième moitié de la nuit. Ces céphalées de la deuxième partie de la nuit paraissent caractéristiques des tumeurs qui obstruent l'aqueduc de Sylvius. Nous les retrouvons chez la plupart de nos malades (Obs. I, II, III, IV, V).

— *le siège* des céphalées est assez variable. Il est

occipital dans les cas typiques ; mais bien souvent frontal et occipital à la fois. Dans 2 cas, une douleur au niveau des sinus maxillaires a pu faire penser d'abord à une sinusite (Obs. IV, VI). A une période un peu plus avancée, la localisation postérieure est la règle, avec irradiation dans le cou (Obs. IV, VIII, X).

— *l'évolution* est caractéristique : les céphalées surviennent par crises dont nous avons vu l'horaire. Ces crises durent 10 à 20 minutes, puis cessent complètement. Elles surviennent chaque jour à la même heure avec des périodes d'accalmie de quelques semaines : l'une de nos malades doit interrompre son travail pendant 3 mois vu l'intensité des céphalées, puis pendant 6 mois se porte bien (Obs. II). C'est à une période tardive seulement que l'on peut voir des céphalées presque continues.

Les Vomissements

Surviennent seulement au cours d'une crise de céphalées. Ils peuvent être parfois remplacés par des nausées. Ils surviennent soit au cours de la crise, soit à son déclin. Ils ont donc le même rythme que les céphalées : classiquement, ce sont des vomissements en « fusées » ; mais, bien plus souvent, ils s'accompagnent d'efforts qui redoublent l'intensité des céphalées (Obs. IV).

Ils peuvent apparaître plus tardivement que les céphalées, celles-ci existant seules pendant quelques mois (c'est le cas des Obs. III, VI, VII, X, etc...). Mais ils ne manquent jamais.

Par leur répétition ils ont pu faire penser à une affection digestive, et être cause d'erreur diagnostique, même de la part de cliniciens avertis (Obs. X).

La Stase papillaire

Existe plus ou moins intense chez tous nos malades.

— *Sa date d'apparition* est difficile à préciser. En effet, le premier examen oculaire fut toujours pratiqué tardivement, à l'entrée du malade à l'hôpital de la Pitié, ou peu avant son admission. La lésion du fond d'œil semble cependant précoce ; mais dans un seul cas nous en avons la certitude. Il s'agissait d'une enfant hospitalisée à l'hôpital Trousseau pour une cutiréaction positive et des images pulmonaires suspectes (Obs. XIII). Le 10 avril apparaissaient des céphalées, le 20 avril, on constatait une stase papillaire.

Pour nos autres observations, nous en sommes réduits à des hypothèses. Toutefois, en admettant que la stase papillaire ait débuté en même temps que les premiers troubles oculaires ;

— deux fois elle serait presque contemporaine des premières manifestations pathologiques (Obs. I, IV) ;

— deux fois elle serait apparue un mois après les céphalées (Obs. III, VI) ;

— dans deux cas, 4 à 6 mois après les céphalées (Obs. VII). Dans les autres, les malades, bien que présentant une stase papillaire, n'avaient jamais accusé de baisse de la vision.

Il semble donc que la stase papillaire apparaisse précocement, mais nous en sommes encore réduits sur ce sujet à des observations isolées.

— *son intensité* est variable ; mais presque toujours il s'agissait d'une lésion assez avancée. Bien souvent nous avons constaté une stase papillaire franche, avec saillie et flou des bords papillaires. Dans la moitié des cas, il existait une stase énorme avec des bords papillaires noyés dans l'œdème. Dans trois cas enfin, on constatait des hémorragies péripapillaires (Obs. I, VI, XIV).

— elle est toujours *bilatérale* avec, dans quelques cas, prédominance d'un côté.

Dans un cas existait une atrophie optique post-stase.

— *l'évolution* semble assez rapide. En effet, tous les malades que nous avons observés présentaient déjà une très grosse stase papillaire. Chez l'un d'eux, existait même une atrophie optique neuf mois après l'apparition des premiers troubles oculaires. Dans un cas enfin (Obs. XIII), l'intervention ayant été différée à cause d'une primo-infection récente et de lésions pulmonaires en évolution, nous avons pu suivre régulièrement les transformations de la stase papillaire. En 4 mois nous avons constaté successivement :

— une stase au début, avec seulement dilatation et léger flou des bords papillaires,

— une stase nette,

— une stase avec hémorragies péripapillaires.

La stase papillaires paraît donc évoluer rapidement comme l'hypertension intracrânienne elle-même.

Des Troubles de la vision

peuvent être observés ; ils sont une conséquence de la stase papillaire. Il se produit une *baisse de l'acuité*

visuelle ; mais, plus souvent, nous trouvons une *sensation de brouillards devant les yeux*, intermittente, pouvant cesser complètement pour réapparaître ensuite. Elle coïncide fréquemment avec les paroxysmes de céphalée pour réaliser de véritables « obnubilations visuelles » (l'un de nos malades nous dit qu'il doit attendre la fin de la crise de céphalées pour lire l'heure à la pendule).

Plus rarement nous voyons des *douleurs oculaires* à la lumière (Obs. I) ;

— *Fait important* : ces troubles oculaires sont loin d'être constants, et nous ne les retrouvons que dans 7 de nos observations.

Il n'y a aucun parallélisme entre l'état du fond d'œil et l'acuité visuelle. Sans doute dans plusieurs de nos observations, une baisse considérable de l'acuité visuelle accompagne la stase ; mais par contre, chez 2 de nos malades (Obs. III et VIII), malgré une très grosse stase papillaire, l'acuité visuelle est à 10/10. Chez la malade de l'Obs. II, la vision est encore à 2/3 avec une stase déjà avancée. C'est là un fait important à connaître : avec une stase papillaire très nette et même considérable, l'acuité visuelle peut être normale ou peu diminuée.

Les Troubles pupillaires

n'ont été constatés que rarement. Deux fois, nous avons vu une aréflexie ou une subréflectivité pupillaire en rapport avec une baisse très considérable de l'acuité visuelle. Dans un cas, existait une atrophie

optique avec aréflexie pupillaire. Dans une autre observation, une subréflectivité pupillaire accompagnait une stase énorme et une baisse de la vision à 5/50. Nous n'avons jamais constaté de modifications du champ visuel.

L'Exophtalmie

a été constatée dans un cas (Obs. X).

Les Troubles psychiques.

ont été assez rarement observés. Dans deux cas, ils étaient à type d'euphorie (Obs. VI, XII). Dans un cas, une crise de céphalées continues pendant dix semaines, a été accompagnée d'idées de persécutions (Obs. IX). Une autre de nos malades (Obs. IV) avait des visions terrifiantes, croyait à la réalité de ses visions et en avait peur. Ces troubles psychiques ne doivent pas être confondus avec la somnolence et l'obnubilation qui accompagnent les céphalées. Ils sont sans doute la conséquence d'une grosse dilatation ventriculaire qui retentit sur le lobe frontal.

L'Hydrocéphalie.

Elle peut se traduire parfois en clinique de façon plus ou moins fruste par une légère circulation veineuse frontale ; chez l'enfant, le « bruit de pot fêlé » à la percussion du crâne est un signe concluant d'hydrocéphalie (Obs. V, VII).

CONCLUSIONS

Ce syndrome d'hypertension intracrânienne est toujours très intense, précoce.

Dans quelques cas, il peut rester isolé (voir Obs. XII).

En fait, s'il domine le tableau clinique, il est rare que quelques signes de localisation à la fosse postérieure ne viennent s'y ajouter.

II. — SYNDROME DE LOCALISATION A LA FOSSE POSTÉRIEURE

Nous décrirons d'abord quelques troubles qui traduisent l'hypertension de la fosse postérieure, et dont l'existence est avant tout évocatrice d'une lésion sous-tentorielle. Nous avons pu les constater dans plusieurs de nos observations.

Nous verrons ensuite les signes classiques d'atteinte du système cérébelleux ou système vestibulaire, l'intrication physiologique des deux systèmes ne permettant pas toujours de séparer dans un même signe, ce qui revient à l'atteinte de l'une ou l'autre de ces deux fonctions.

Nous ne discuterons pas la valeur physiologique ou pathogénique de ces signes ; nous les étudierons seulement tels qu'ils peuvent se présenter dans les tubercules du cervelet.

1^o) Signes d'hypertension de la fosse postérieure.

a) LES ATTITUDES ANORMALES DE LA TÊTE ont été observées chez quatre de nos malades. Nous ne parlerons ici que des attitudes anormales proprement dites, et

non de la raideur de la nuque accompagnée de signe de Kernig.

L'inclinaison latérale est la plus fréquente, et s'accompagne le plus souvent d'une légère rotation (Obs. I, III). Chez ces deux malades, cette attitude était presque permanente depuis plusieurs semaines.

L'attitude en hyperextension est généralement transitoire, accompagnant les paroxysmes céphalalgiques (Obs. II).

L'attitude en rotation a été observée une fois (Obs. IX).

b) LES CRISES DE DÉROBEMENT DES JAMBES sont habituellement d'apparition précoce. Chez l'un de nos malades (Obs. III), elles ont été l'un des premiers signes de la maladie. Nous les avons observées dans deux cas. Dans l'Obs. III, le malade a senti tout à coup ses jambes engourdies « comme du coton », et ne pouvait se lever, car il retombait sur sa chaise. En même temps, il ressentait des « battements dans la tête ». Ce malaise a duré une heure et s'est produit à deux reprises au cours de la maladie. Une autre de nos malades (Obs. VII) a l'impression que ses jambes « vont la lâcher » et elle doit s'asseoir pour ne pas tomber.

c) LES CRISES POSTÉRIEURES. — On décrit sous ce nom des crises d'hypertonie paroxystique.

Elles sont fréquentes. Elles se déroulent toujours de la même façon (Obs. IX, X, XII, XIII). Le début est brusque, par une sensation de malaise, une pâleur sou-

daïne ; cette pâleur ne manque jamais. Puis le malade tombe à terre, ne parle plus ; tout le corps est en hyperextension ; les membres inférieurs en extension, les membres supérieurs en extension et pronation forcée. La respiration est irrégulière. Cette crise dure quelques minutes puis se termine rapidement. Ces crises d'hypertonie n'apparaissent qu'à une période avancée de l'évolution.

2°) Les signes cérébelleux et vestibulaires.

Ces signes sont habituellement des signes diffus. Les tubercules du cervelet se présentent le plus souvent comme des tumeurs de la ligne médiane, avec des signes cérébelleux et vestibulaires bilatéraux, avec parfois prédominance unilatérale. Le plus souvent en effet le tubercule est médian ou paramédian. Mais même lorsqu'il siège en plein lobe, il est rare de voir un syndrome cérébelleux strictement localisé aux membres d'un seul côté.

De plus, les signes sont presque toujours *peu marqués* ; chez chaque malade nous ne retrouvons que quelques signes, et jamais une symptomatologie complète ; dans bien des cas, ces signes cérébelleux et vestibulaires étaient assez discrets pour ne pas attirer l'attention du malade, et n'ont été mis en évidence qu'au cours de l'examen.

Enfin, ils ne sont *jamais précoces*, mais toujours postérieurs à l'apparition du syndrome d'hypertension intracrânienne. Dans deux cas seulement, ils sont apparus en même temps que les céphalées (Obs. I, IX). Jamais avant elles.

Les troubles de la statique sont retrouvés dans cinq de nos observations. Dans un cas en particulier (Obs. VIII), le signe de Romberg est extrêmement net : le malade se tient la tête penchée en avant et tombe en avant. Dans les autres cas, la perte de l'équilibre, moins évidente, apparaît seulement au cours des épreuves sensibilisées.

Les troubles de la démarche : bien souvent, nous voyons la démarche ébrieuse classique, titubante, incertaine, avec élargissement du polygone de sustentation. Dans deux de nos observations, elle est particulièrement nette (Obs. I, XIII). L'une de nos malades nous disait elle-même qu'elle n'osait pas sortir « de peur d'être prise pour une femme ivre » (Obs. I). Dans deux autres observations, le trouble de la démarche n'était mis en évidence qu'au cours de l'examen.

Dans d'autres cas, ce sont de véritables *pulsions*. En marchant le malade dévie constamment vers le même côté. Dans l'Obs. VIII, le malade avait remarqué que lorsqu'il marchait, il déviait malgré lui vers la gauche.

L'hypermétrie est le signe le plus constant. Elle est toujours peu nette, et n'est découverte qu'au cours de l'examen, en faisant exécuter les différentes épreuves classiques (épreuve du doigt sur le nez ; doigt sur l'index de l'observateur ; talon au genou). La plus précise de ces épreuves est celle de l'index sur l'index de l'observateur. Elle indique à la fois l'hypermétrie lorsque le doigt dépasse le but, et le trouble vestibulaire associé lorsque le doigt dévie latéralement.

Dans nos observations, l'hypermétrie est apparue

dix-sept fois sur vingt-deux, à l'une ou l'autre de ces épreuves ;

six fois seulement, elle a été strictement unilatérale (Obs. II, IV, VI, VIII), et, dans ces cas, elle était toujours discrète ;

dans tous les autres cas, elle a été bilatérale, prédominant parfois d'un côté. Et ceci, même dans les cas où le tubercule était développé en plein lobe cérébelleux (Obs. I, III).

L'adiadacocinésie a été constatée dans douze cas ; toujours chez des malades qui présentaient également une hypermétrie. Elle est, comme l'hypermétrie elle-même, ou unilatérale, ou bilatérale, ou bilatérale avec prédominance d'un côté.

— *Le tremblement intentionnel* n'a été observé qu'une seule fois : l'une de nos malades avait remarqué qu'elle tremblait en écrivant.

— *La déviation segmentaire spontanée* recherchée par la méthode des bras tendus a été observée dans six cas. Le sens de la direction coïncide généralement avec le siège de la tumeur dans le lobe correspondant. Sa valeur localisatrice n'est cependant pas absolue et nous avons pu voir des déviations paradoxales.

— *Les vertiges* ont existé chez trois de nos malades (voir Obs. VI, IV). Ils sont tout à fait différents des obnubilations visuelles qui accompagnent les céphalées. Dans les trois cas, les malades accusaient une sensation giratoire vraie avec déplacement des objets. Une fois (Obs. IV), la malade précisait le sens de rotation des objets. Dans les autres cas, cette précision n'a pas pu être obtenue.

Dans un cas (Obs. IV), le vertige était provoqué par une brusque rotation de la tête et était tellement intense que la malade ne pouvait plus se lever sans être soutenue par deux personnes.

— *Le nystagmus* spontané a été constaté dans neuf cas sur vingt-deux dans nos observations. Il était huit fois horizontal (Obs. IV, V, VI, VIII), une fois rotatoire, quatre fois il était unilatéral, n'existant que dans le regard extrême vers la gauche ou vers la droite ; trois fois bilatéral ; une fois seulement, il a été constaté dans le regard direct, et dans le regard vers la gauche. Il ne semble pas que l'on puisse attacher à la direction du nystagmus, une valeur localisatrice certaine ; plusieurs fois, en effet, le nystagmus a été bilatéral, alors que la tumeur siégeait dans un lobe (Obs. IV, VI).

L'examen vestibulaire par les épreuves instrumentales (épreuve de Barany), n'a pas été pratiqué dans toutes nos observations. Souvent, en effet, nos malades étaient trop fatigués pour qu'ils puissent supporter ces épreuves. Dans les cas où elle a pu être pratiquée, l'épreuve de Barany nous a donné le plus souvent des résultats normaux. Dans quelques cas, on note une hypoexcitabilité localisée aux réactions subjectives, et les signes réactionnels provoqués normalement par l'irrigation de l'oreille, tels que nausées et vertiges, peuvent faire défaut (Obs. VI). Nous n'avons jamais obtenu d'inexcitabilité vestibulaire en dehors de quelques cas très particuliers, qui réalisaient un syndrome de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, et sur lesquels nous reviendrons.

CONCLUSION

Parmi les signes cérébello-vestibulaires des tubercules du cervelet, le plus fréquent, d'après nos observations, est l'hypermétrie (80 % des cas). Dans 35,3 % des cas, elle est unilatérale. Dans 64,7 % des cas, elle est bilatérale. Nous observons moins souvent les autres signes :

l'adiadacocinésie dans 55 % des cas ;

les troubles de la démarche dans 18 % ;

le nystagmus dans 45 %.

Il résulte donc de ces faits : a) que le syndrome cérébello-vestibulaire n'est pas constant ; b) lorsqu'il existe, il est beaucoup plus souvent bilatéral (prédominant ou non d'un côté) que strictement unilatéral ; et, à ce fait, nous ne pouvons attacher aucune valeur localisatrice certaine, car il s'agit de signes diffus, et des tubercules siégeant en plein lobe, peuvent donner lieu à des manifestations bilatérales.

III. — SYNDROME DE GRANDE HYDROCÉPHALIE

Dans quelques cas, les tubercules du cervelet peuvent réaliser un syndrome de grande hydrocéphalie dû à l'engagement des amygdales cérébelleuses. Il s'agit toujours de malades amenés tardivement, à une période avancée de l'évolution de leur maladie.

Les céphalées sont diffuses, irradiant à la nuque, d'une extrême intensité, et s'accompagnant de vomissements répétés. La stase papillaire est très avancée.

C'est en somme, un syndrome d'hypertension intracrânienne, particulièrement intense. De plus, la nuque est raide, contracturée, et tout mouvement de flexion imprimé à la tête est douloureux. A ce signe s'associe souvent une raideur des membres inférieurs, réalisant un signe de Kernig (Obs. II, VIII, IX, X). Ces signes s'accompagnent d'une hypotonie tantôt assez peu marquée, tantôt au contraire généralisée. Les réflexes ossotendineux sont faibles. Toutefois, aux membres inférieurs, ils peuvent être spasmodiques et l'examen révèle l'existence d'un *signe de Babinski* bilatéral.

L'atteinte des nerfs crâniens traduit l'intensité et la gravité de ce syndrome d'hypertension intracrânienne. *La paralysie de la VI^e paire* entraînant de la diplopie, est relativement fréquente (Obs. III, IX, X, XIV). Tantôt la paralysie était légère se traduisant seulement par une diplopie spontanée ou extériorisée au verre rouge, tantôt elle entraînait du strabisme.

L'atteinte des nerfs mixtes est d'une importance essentielle. C'est un signe grave qui traduit la souffrance du bulbe :

— *les troubles de la déglutition* ont été rarement observés. Cependant, chez l'un de nos malades, le liquide refluaient par le nez. Chez un autre, le voile était tombant se contractait mal (Obs. III).

— *le hoquet* est plus fréquent ; c'est un signe important qui commande une urgente intervention (Obs. X).

— *le pouls* enfin se modifie. Il devient plus lent, irrégulier avec des pauses. A ce ralentissement du pouls,

s'associent souvent des troubles respiratoires ; la respiration est irrégulière avec des pauses.

Tous ces signes ont une même valeur : ils traduisent l'hypertension de la fosse postérieure, et la souffrance du bulbe ; ils doivent faire craindre l'apparition de crises postérieures ; *ils sont l'indication formelle d'une intervention urgente.*

IV. — SYNDROME DE L'ANGLE PONTO-CÉRÉBELLEUX

Dans quelques cas, le tubercule du cervelet donne lieu à un syndrome de nevrite du nerf acoustique. Nous en relevons trois cas parmi nos observations (publiés par Cl. Vincent et J. Le Beau, Arch. intern. Neurol. Juin 1939).

Dans ces trois observations (Obs. IX, X, XI), les malades présentaient un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux, c'est-à-dire une surdité plus ou moins complète, une anesthésie cornéenne du même côté, une paralysie faciale périphérique légère ; mais surtout l'épreuve de Barany montrait d'un côté une inexcitabilité vestibulaire complète.

Dans les syndrômes que nous avons envisagés jusqu'ici, l'hypertension intracrânienne, par son intensité même, enlevait toute valeur absolue aux signes de localisation. Il n'en va pas de même dans les cas que nous envisageons maintenant. L'étude de ces trois observations va nous permettre d'expliquer l'existence de ce syndrome.

Dans l'obs. XI, l'intervention révèle un gros lobe cérébelleux gauche ; le tubercule est à la base de l'amygdale gauche ; dans l'angle ponto-cérébelleux existe un kyste volumineux dont la paroi épaisse, présente l'aspect d'une peau de maquereau. Cette paroi englobe le paquet acoustico-facial. Il semble donc que la présence de ce kyste ait été responsable de ce syndrome de l'angle, soit par une action mécanique directe, soit par les réactions inflammatoires qui l'accompagnaient.

Dans l'obs. IX, le cas est différent. Il s'agissait d'un énorme tubercule occupant toute la partie postéro-supérieure du cervelet et le vermis, allant en haut jusqu'à la tente du cervelet, englobant la veine de Dandy, adhérant en arrière à la dure-mère. On peut donc penser ici, étant donné le volume du tubercule, qu'il s'agissait d'une compression plus ou moins directe par la masse de la tumeur.

Dans l'Obs. X, il s'agit, comme dans le cas précédent, d'un volumineux tubercule ; il adhère au pressoir d'Hérophile et au sinus latéral. Là encore, on peut penser qu'il s'agit d'une compression.

COMMENTAIRES.

Il existe donc des cas où le tubercule du cervelet peut se manifester par un syndrome de névrite acoustique. Cependant, le diagnostic de neurinome de l'acoustique peut être écarté : en effet, dans nos trois observations, le syndrome de névrite acoustique était tardif ; il apparaissait bien après les signes manifestes

d'hypertension intracrânienne. De plus, dans bien des cas, l'âge du malade permet d'éliminer le diagnostic de neurinome de l'acoustique ; celui-ci est, en effet, exceptionnel avant 25 ans. Donc s'il est difficile de dire qu'il s'agit d'un tubercule, on peut par contre, le plus souvent, repousser le diagnostic de neurinome.

L'existence de ce syndrome semble pouvoir s'expliquer, selon les cas, soit par l'existence d'une arachnoïdite kystique ou adhésive, soit par une compression plus ou moins directe par la masse tumorale elle-même.

V. — LES SIGNES CLINIQUES QUI PEUVENT PERMETTRE LE DIAGNOSTIC DE TUBERCULE

Nous avons vu les différents aspects cliniques que peuvent réaliser les tubercules du cervelet, et qu'ils étaient fonction uniquement du siège de la lésion. Les manifestations neurologiques seules, ne permettent guère de reconnaître la nature de la tumeur. Généralement, le diagnostic que permettent ces manifestations est celui de « tumeur de la fosse postérieure » ; seuls les renseignements fournis par l'examen général complet du malade et l'étude des antécédents permettent de dire qu'il s'agit d'un tubercule. Quels sont donc, parmi ces derniers éléments, ceux qui orientent le diagnostic ?

L'état général est assez souvent altéré ; chez les sujets jeunes surtout, on peut noter un amaigrissement considérable.

L'âge du sujet est aussi à prendre en considération. Nous avons vu que le tubercule était surtout fréquent de 15 à 20 ans. Aussi, chez des sujets de cet âge, devant un syndrome tumoral de la fosse postérieure, faudrait-il toujours penser à la possibilité d'un tubercule. Après 40 ans, par contre, le tubercule du cervelet est rare.

Les antécédents permettent seuls en réalité d'affirmer le caractère tuberculeux de la lésion. En fait, devant un syndrome tumoral de la fosse postérieure, le diagnostic de tubercule ne s'impose que si l'on retrouve des antécédents nets de tuberculose, ou une lésion tuberculeuse en activité.

Chez six de nos malades, l'existence d'une lésion tuberculeuse localisée à un autre organe avait fait penser à l'origine tuberculeuse de la lésion du cervelet. Chez une malade, nous avons retrouvé une pleurésie un an plus tôt. Dans deux cas (Obs. XIII et XIV), chez des enfants, les signes radiologiques de primo-infection, précédant de peu les premiers signes neurologiques, permirent le diagnostic. Chez l'enfant, la cutiréaction prend une grande valeur. C'est dire combien il est nécessaire de pratiquer un examen général complet, et de tenir compte des antécédents des malades.

Dans tous les cas où la lésion cérébelleuse est isolée, sans antécédents, il est impossible d'affirmer l'existence d'un tubercule. Or, ces cas sont fréquents. C'est dire que devant un syndrome tumoral de la fosse postérieure chez un sujet jeune, il faut toujours penser qu'il peut s'agir d'un tubercule.

VI. — LES EXAMENS RADIOLOGIQUES

1° LA RADIOGRAPHIE

Les signes radiologiques que l'on peut observer dans les cas de tubercule du cervelet sont ceux que l'on retrouve généralement dans toutes les tumeurs de la fosse postérieure. Ce sont des signes indirects dus à l'hypertension intracrânienne.

Parmi tous les cas où nous avons pu consulter les radiographies, deux fois seulement tout signe manquait ; dans les autres cas, nous avons retrouvé des signes plus ou moins marqués, mais toujours nets, d'hypertension intracrânienne.

a) *Les impressions digitiformes* au niveau de la table interne, donnant un aspect vallonné, manquent rarement ; nous les retrouvons dans presque toutes nos observations.

b) *La disjonction des sutures* existe toujours à un degré plus ou moins marqué chez l'enfant.

c) *L'amincissement des os du crâne* est souvent constaté.

d) *Les déformations de la selle turcique* secondaires à l'hypertension intracrânienne, sont fréquentes ; il faut connaître la possibilité de semblables déformations dans les tumeurs de la fosse postérieure, pour ne pas croire, devant ces déformations radiologiques, à une tumeur de la région hypophysaire.

— C'est tout d'abord une décalcification de la lame

quadrilatère qui apparaît bientôt amincie, érodée ; plus tard, les clinoïdes postérieurs sont érodées également.

— Plus tardivement, la selle turcique elle-même est décalcifiée avec des bords flous. A un degré de plus, elle peut être agrandie dans son diamètre antéro-postérieur et devenir profonde. Cette déformation ne devra pas faire localiser la tumeur à l'hypophyse. Le diagnostic en est facile, car une aussi grosse déformation de la selle turcique, ayant pour cause une hypertension intracrânienne, s'accompagne d'autres signes d'hydrocéphalie.

Ces modifications sont fréquentes ; nous les retrouvons treize fois, à un degré plus ou moins net :

cinq fois nous voyons une décalcification seule ;

cinq fois la lame quadrilatère et les clinoïdes sont érodées ;

trois fois la selle turcique est agrandie.

Enfin, dans quelques cas, assez rares, il est vrai, de tubercules anciens, le tubercule calcifié est visible à la radiographie.

2° LA VENTRICULOGRAPHIE

La ventriculographie confirme l'existence d'une tumeur de la fosse postérieure, et révèle, comme toujours, dans les tumeurs du cervelet, l'existence d'une grosse dilatation ventriculaire. On pratique une trépano-ponction occipitale selon la technique habituelle, à 3 cm. au-dessus de la protubérance externe, à 1 cm. 5 en dehors de la ligne médiane. On ponctionne dans la

direction du carrefour ventriculaire. Pour cela, on enfoncera le trocart en visant, en hauteur, un point correspondant à l'intersection de deux lignes : l'une verticale passant par la pointe de la mastoïde, l'autre horizontale menée à l'union du $\frac{1}{3}$ inférieur et du $\frac{1}{3}$ moyen de la distance qui sépare le vertex et le tragus. On dirigera le trocart d'avant en arrière dans un plan sagittal en obliquant légèrement en dedans.

— La *dilatation ventriculaire* est variable. Tantôt elle est moyenne ; tantôt elle est énorme, et on trouve le ventricule à peu de profondeur.

— La *tension* du liquide céphalo-rachidien est toujours élevée : le liquide coule en gouttes pressées, parfois même en jet.

— L'*injection d'air* précise la capacité du ventricule. Normalement de 10 à 20 cc., elle s'élève à 80 ou 100 cc. ou même davantage. L'injection d'air montrera la perméabilité des trous de Monro : l'air injecté d'un côté, reflue par l'autre aiguille.

La Radiographie.

La radiographie sera faite sous toutes les incidences habituelles. Elle montre une dilatation régulière et symétrique des cavités ventriculaires.

Sur les clichés de face (occiput sur plaque), les cornes frontales apparaissent dilatées mais symétriques, en place, non déformées.

Sur les clichés de face (front sur plaque) les cornes occipitales apparaissent écartées.

Les profils permettent d'apprécier cette dilatation

régulière. De plus, les cornes occipitales apparaissent fréquemment soulevées.

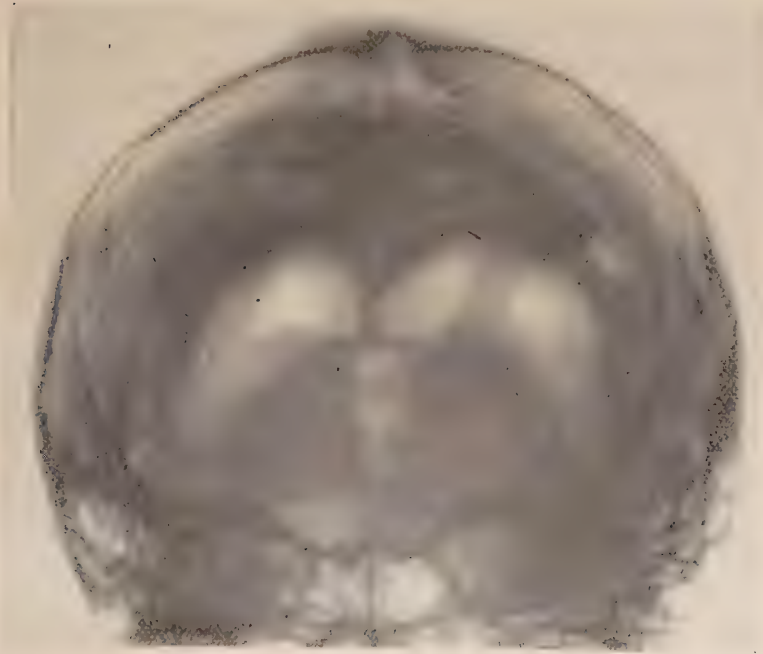


Fig. 3. — Ventriculographie. Tubercule du vermis, Remarquer la dilatation ventriculaire régulière. Le III^e ventricule est bien injecté. Noter aussi l'amin-cissement des os du crâne.

(Collection du service du Professeur Cl. Vincent, Hôpital de la Pitié).

Sur tous ces clichés, on pourra voir que le 3^e ventricule est bien injecté.

Dans quelques cas, l'aqueduc de Sylvius peut être dilaté, alors que le quatrième ventricule n'est pas vi-

sible. Il faut en conclure que ce ventricule est bloqué par la tumeur.

Ces signes ont été observés dans tous les cas où la ventriculographie a été pratiquée. En fait, bien souvent, le syndrome d'hypertension de la fosse postérieure était assez net pour qu'il fût inutile de faire une ventriculographie.

VII. — EVOLUTION

Nous considérerons ici l'évolution du tubercule depuis l'apparition des premiers signes neurologiques jusqu'au jour où le malade est entré à l'hôpital. Cette évolution est généralement rapide ; elle est variable dans nos observations de trois mois à un an.

Dans un seul cas (Obs. XII), nous trouvons une évolution longue de quinze mois. Presque tous nos malades nous ont été amenés six mois ou un an après l'apparition des premières céphalées (Obs. I, II, III, IV, V, VII, VIII, IX, X, XIV, XV). Plus rarement, nous avons pu voir des évolutions très rapides en trois mois (Obs. III). Deux fois, chez des enfants, nous avons pu assister à toute l'évolution, ayant suivi les malades depuis le moment où la cuti-réaction était devenue positive (Obs. XIII, XIV). Depuis le moment de la primo-infection jusqu'à l'entrée à l'hôpital, il ne s'est écoulé que six mois dans un cas, cinq mois dans l'autre.

Nous pouvons donc considérer que l'évolution est assez courte : le plus souvent de six mois, pouvant atteindre un an, ne dépassant qu'exceptionnellement ce délai.

PRONOSTIC ET ÉVOLUTION POST-OPÉRATOIRE

L'évolution des tubercules du cervelet, non traité, est toujours mortelle. Jamais nous n'avons constaté de guérison spontanée, dans des cas où le tubercule s'était manifesté cliniquement.

Le pronostic opératoire est toujours gravé ; beaucoup plus gravé que celui des tubercules sus-tentoriaux, car la méningite tuberculeuse post-opératoire est ici fréquente.

Nous verrons successivement quelques éléments du pronostic, puis les complications post-opératoires, et, parmi celles-ci, surtout la plus grave, la méningite tuberculeuse.

I. — ELEMENTS DE PRONOSTIC

Plusieurs facteurs sont à envisager qui modifient le pronostic :

1° L'EXISTENCE D'UNE AUTRE LÉSION TUBERCULEUSE :

Les lésions pulmonaires surtout, sont particulièrement graves.

— L'un de nos petits malades porteur de lésions pulmonaires (obs. XIV) bien que l'intervention parût satisfaisante, mourait en quelques semaines d'une méningite tuberculeuse.

— Chez un autre, l'extirpation du tubercule permettait d'éviter la méningite tuberculeuse, mais l'état de cachexie de l'enfant s'aggravant rapidement ne permit pas la guérison. L'autopsie n'ayant pu être pratiquée, nous n'avons pu constater l'évolution des lésions pulmonaires. Un autre de nos malades enfin, qui présentait des lésions pulmonaires récentes, quittait l'hôpital de la Pitié deux mois après l'intervention, parfaitement guéri ; mais il est mort quelques mois plus tard de tuberculose pulmonaire. C'est là sans doute, un fait banal dans le domaine de la tuberculose que la coexistence de deux lésions bacillaires différentes aggrave considérablement le pronostic.

Cependant, l'existence de lésions tuberculeuses autres que pulmonaires nous paraît moins grave. L'un de nos malades, actuellement guéri depuis deux ans présentait au moment de l'intervention une épididymite tuberculeuse avec hydrocèle vaginale (Obs. VI). Un autre (Obs. XV) opéré pour tubercule du vermis, présentait à l'examen du fond d'œil de chaque côté, un tubercule choroïdien. Ce malade a été revu cinq ans plus tard ; l'examen oculaire montrait alors, à l'endroit où existaient auparavant les tubercules choroïdiens, des lésions pigmentaires non saillantes, considérées comme des cicatrices.

2° LE MOMENT DE L'INTERVENTION :

Comme dans toutes les tumeurs cérébrales, l'opération tardive est grave, car elle provoque une rupture de l'équilibre du liquide céphalo-rachidien.

De plus, l'intervention n'est ici possible avec des chances de succès que précocement, alors que la tumeur ne présente pas encore d'adhérences et peut, selon la technique que nous exposons plus loin, être enlevée d'une seule pièce.

3° LE NOMBRE DE TUBERCULES :

Nous n'avons jamais observé de guérison dans les cas où il existait deux tubercules cérébelleux. Dans ces cas, en effet, ou bien le volume de la tumeur ne permettait pas une extirpation totale ; ou bien les chances de dissémination de B. K. se trouvant doublées, le malade mourait de méningite tuberculeuse ; ou bien encore, quoique plus rarement, l'extirpation totale simultanée des deux tumeurs provoquait une rupture de l'équilibre du liquide céphalo-rachidien.

4° LE MODE D'INTERVENTION :

Seule l'extirpation est logique :

a) *La décompression antérieure* est évidemment à proscrire car elle n'empêche pas l'hypertension de la fosse postérieure.

b) *L'intervention décompressive postérieure.* — Elle consiste en une trépanation sub-occipitale avec ouverture de la dure-mère ; et pourrait paraître logique.

Sans doute, on pourrait espérer que la trépanation sub-occipitale, qui pare aux dangers d'hypertension de la fosse postérieure, pût donner aux malades le temps de guérir spontanément leur tubercule, ainsi qu'on peut le voir dans ceux du cerveau. Mais, en fait, il n'en a jamais été ainsi dans les cas que nous avons observés. Cette intervention décompressive ne fut jamais pratiquée volontairement ; chez l'un de nos malades, la tumeur enclavée dans le IV^e ventricule ne put être enlevée ; ce malade est mort chez lui, quatre mois plus tard. Dans un autre cas, un malade étant porteur de deux tubercules, l'un seulement des deux tubercules fut enlevé, l'autre fut laissé en place ; ce malade mourut, quelques mois après, d'hypertension de la fosse postérieure. Il est évident que la simple intervention décompressive n'empêche pas nécessairement l'évolution de la maladie ; il est même possible qu'elle favorise l'augmentation de volume du tubercule. Ces interventions ne présentent donc aucune possibilité de guérison.

c) *L'exérèse chirurgicale* de la tumeur est la seule méthode logique. Elle reste grave, mais elle seule peut permettre des guérisons. Nous décrirons plus loin la technique opératoire qui doit être suivie.

II. LES COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES

Le pronostic opératoire reste grave, car aux risques des complications immédiates possibles dans toutes les opérations sur les tumeurs du cervelet, s'ajoute le ris-

que bien plus grave de la méningite tuberculeuse. C'est cette dernière qui est responsable de presque tous les échecs opératoires.

A) Les accidents communs à toutes les tumeurs de la fosse postérieure.

Ils sont assez rares ; ils ne se produisent guère que dans les cas de tumeurs volumineuses, où l'extirpation a dû être très large. Ils ne présentent ici aucun caractère particulier, aussi nous bornerons-nous à les énumérer rapidement.

L'HYPERTHERMIE ET LES TROUBLES VASO-MOTEURS :

Quelques heures après l'intervention (5 à 6 h.), la température s'élève. En même temps, la T. A. s'abaisse ; le pouls s'accélère ; tous ces signes s'aggravent de quart d'heure en quart d'heure. Rapidement la température monte à 40 et même à 41. Le malade devient comateux, la respiration s'accélère, devient irrégulière et stercoreuse. La mort survient en quelques heures. Dans bien des cas cependant, on a pu juguler ces accidents en reforidissant le malade par de nombreuses vessies de glace disposées sur tout le corps.

LES TROUBLES RESPIRATOIRES :

Ils surviennent plus tardivement (de la 6^e à la 12^e heure). La respiration devient brusquement irrégulière, avec des pauses ; un hoquet apparaît. Les arrêts respiratoires deviennent peu à peu plus fréquents et

plus longs. La mort survient par syncope respiratoire. Dans d'autres cas, la respiration s'accélère rapidement, passant à 35, 40 et même 45 à la minute. Les bronches sont encombrées de mucosités, et une mousse rosée apparaît dans la bouche. La T. A. s'abaisse, la mort survient rapidement.

Nous n'avons, à vrai dire, observé que très rarement ces accidents dans les tubercules du cervelet. Deux de nos malades seulement sont morts dans les jours qui ont suivi l'intervention.

LES RÉACTIONS MÉNINGÉES LYMPHOCYTAIRES CURABLES .

Elles surviennent une dizaine de jours après l'intervention. C'est brusquement un syndrome méningé, avec raideur de la nuque, signe de Kernig, céphalée et hyperthermie. A la P. L. le liquide est hypertendu, louche, contenant des polynucléaires peu altérés avec hyperalbuminose. Mais il n'y a de germes, ni à l'examen direct, ni à la culture.

Nous signalerons seulement la possibilité de *fistules du L. C. R.* au niveau de la plaie opératoire. Cet accident nécessite des ponctions lombaires répétées ; de grandes précautions d'asepsie sont nécessaires pour éviter l'infection secondaire du liquide céphalo-rachidien. Nous n'en avons observé qu'un cas, chez un enfant, après extirpation de deux volumineux tubercules du cervelet (Obs. V).

B) La méningite tuberculeuse.

La gravité particulière des tubercules du cervelet est due à la fréquence de la méningite tuberculeuse.

En effet, sur 28 malades opérés, 20 sont décédés à l'hôpital. Sur ces 20 malades :

— 3 seulement sont décédés des suites immédiates de l'opération. Sur ces 3 malades, deux sont morts 48 heures après l'opération, le troisième (Obs. V) est mort neuf semaines plus tard, après fistulisation au niveau de la cicatrice opératoire. Ces trois malades étaient porteurs de tumeurs énormes, présentant de nombreux adhérences et d'extirpation difficile.

— 17 malades sont morts de méningite tuberculeuse. (Nous ne retenons ici que les cas où le diagnostic a été vérifié par des examens répétés du L. C. R., et où il n'existait pas de méningite au moment de l'intervention.)

Ces chiffres sont suffisamment démonstratifs.

LES DÉLAIS D'APPARITION :

La méningite tuberculeuse apparaît dans des délais assez variables. Parfois, elle survient rapidement, 15 jours ou 3 semaines après l'opération, à tel point que, dans quelques cas, ses premières manifestations ont pu être considérées tout d'abord comme des vomissements tardifs. Dans trois de nos observations, on constate l'existence de B. K. dans le L. C. R. quinze à dix-sept jours après l'opération. (Voir Obs. XI et XIV.)

Généralement l'apparition de la méningite est un peu plus tardive, mais jamais nous n'avons vu de

méningite tuberculeuse après plus de huit semaines. C'est là le délai le plus long que nous ayons observé. Aussi, si satisfaisantes que puissent paraître les suites opératoires, les malades doivent-ils rester en surveillance, pendant au moins deux mois ; passé ce délai, ils sont autorisés à quitter l'hôpital.

QUELS SONT LES CAS OU L'ON VOIT APPARAÎTRE UNE MÉNINGITE TUBERCULEUSE ?

Il ne semble pas que l'on puisse établir une corrélation entre la difficulté de l'opération et l'apparition de la méningite. Nous avons vu celle-ci survenir dans des cas où l'intervention avait été facile, avec des suites opératoires immédiates très simples.

LES CAUSES :

Deux faits semblent expliquer cette fréquence des méningites tuberculeuses après l'ablation des tubercules du cervelet :

— la constitution histologique du tubercule en est évidemment la cause principale, mais elle n'est pas seule responsable.

— la disposition anatomique de la fosse postérieure et la proximité à ce niveau des grandes voies de circulation du L. C. R. doit être incriminée, car elle permet la diffusion rapide des bacilles au cours de l'intervention.

a) *la constitution anatomo-pathologique du tubercule :*

Il est évident que le tubercule contenant des B. K., son ouverture au cours de l'intervention libère ces ba-

cilles et provoque presque fatalement l'infection méningée. Dans beaucoup de nos observations, les adhérences ne permettant pas l'ablation en masse, on dut passer à travers le tubercule en un ou plusieurs points. Toujours, sans aucune exception, ces malades sont morts de méningite tuberculeuse (10 cas : Cf. Obs. II, IX, XII, XIII, XIV). Le premier principe essentiel de l'intervention est donc de *ne pas ouvrir le tubercule*.

Cependant, les faits prouvent que cette précaution n'est pas suffisante. Nombreux sont les cas où le tubercule fut enlevé en bloc, et où apparut cependant une méningite tuberculeuse. Il en fut ainsi chez l'une de nos malades : « la tumeur est à l'orifice du 4^e ventricule, au niveau du trou de Magendie. La tumeur est enlevée *en bloc* en tournant autour d'elle ». Dans l'obs. X : « la tumeur adhère au sinus latéral, au pressoir d'Hérophile, au vermis. Macroscopiquement, elle est *complètement enlevée*. » Dans les deux cas, la méningite tuberculeuse est apparue dans les délais habituels.

Nous retrouvons d'autres cas analogues à ceux-ci, dans lesquels, bien que la tumeur n'ait pas été ouverte, la méningite n'a pas été évitée. La constitution histologique du tubercule, nous explique ces faits. Nous avons vu que le B. K. ne se trouve pas au centre du tubercule, dans la masse caséifiée, mais à la périphérie. C'est donc cette zone périphérique qui est la zone tuberculeuse active, et qu'il est indispensable d'enlever entièrement pour prétendre enlever le tubercule d'une seule pièce. Mais cette zone inflammatoire peut

s'étendre loin et ne présente pas, à l'œil de l'opérateur, de limites nettes. Aussi, dans bien des cas, on a pu croire que la tumeur enlevée en masse était complètement extirpée, alors que du tissu inflammatoire était laissé dans le cervelet. C'est là certainement le cas des deux observations que nous venons de citer : l'extirpation paraissait complète, mais les adhérences de la tumeur, au 4^e ventricule dans un cas, au pressoir d'Hérophile et au sinus dans l'autre, n'avaient sans doute pas permis une extirpation suffisamment large. Il résulte de ces faits, que pour être sûr d'enlever le tubercule en entier, y compris toute la zone inflammatoire, il faut *enlever la tumeur, en passant très à distance en tissu cérébelleux sain.*

Cette constitution histologique ne suffit cependant pas, à elle seule, pour rendre compte de la fréquence de la méningite tuberculeuse. En effet, comment expliquer qu'avec la même technique, la méningite tuberculeuse, si fréquente après ablation des tubercules du cervelet, soit rare après l'ablation des tubercules sus-tentoriaux ? La proximité des grandes voies de circulation du L. C. R. joue certainement un rôle.

b) *la disposition des voies de circulation du L. C. R.*

C'est au niveau de la fosse postérieure que sont en effet, situés les citernes et les grands confluent du L. C. R. Au niveau de la convexité du cerveau, la circulation du L. C. R. est au contraire terminale ; « elle est peu active, si on la compare au brassage incessant

du L. C. R. dans la grande citerne, dans les citernes péri et pré-pontiques ». (Cl. Vincent.).

Ainsi, au niveau du cervelet, par suite de l'intensité de circulation du L. C. R., les B. K. libérés au cours de l'intervention, sont rapidement disséminés dans les espaces sous arachnoïdiens.

EN RÉSUMÉ :

La méningite tuberculeuse est responsable de la presque totalité des échecs opératoires (17 décès sur 20). L'ouverture du tubercule met les B. K. en liberté, et, d'autre part, la proximité des grandes voies de communication du L. C. R. permet leur dissémination rapide ; telles sont les deux causes qui favorisent le développement de la méningite tuberculeuse, et expliquent sa fréquence à ce niveau.

Le premier but de la technique opératoire sera donc d'éviter de libérer les bacilles hors du tubercule. De plus, elle doit empêcher les bacilles qui ont pu, cependant, être libérés, de diffuser, et les fixer sur place dans l'épaisseur du tissu nerveux.

TECHNIQUE OPÉRATOIRE

La technique opératoire résulte point par point des considérations anatomo-pathologiques que nous venons d'exposer.

Elle doit viser un double but :

— *éviter l'ouverture du foyer inflammatoire.*

— *éviter, tout au long de l'opération, la dissémination des B. K. qui auraient pu être mis en liberté.*

Pour réaliser ces deux conditions, il faudra évidemment savoir à l'avance qu'il s'agit d'un tubercule, ou, tout au moins, s'en rendre compte assez tôt au cours de l'intervention.

— On pratique d'abord un *volet sous-occipital bilatéral* ; pour pouvoir enlever complètement le tubercule, l'ouverture devra être large.

Dès l'ouverture, il faut, avant toute décision et avant d'ouvrir la dure-mère, *reconnaître la nature de la tumeur*. Parfois, le tubercule est visible ; on constate l'existence d'une zone d'adhérence à la dure-mère postérieure ; celle-ci apparaît épaissie, sur une surface allant de la taille d'une pièce de 50 centimes à une pièce de 2 francs. L'existence de cette adhérence et la consistance de la tumeur doivent faire penser à un

tubercule. Dans ce cas, on évitera de décoller la dure-mère qui recouvre le tubercule.

Dans d'autres cas la tumeur n'est pas visible ; mais on peut constater le volume anormal du lobe, la distension et la vascularisation des lamelles cérébelleuses ; il ne faut pas alors inciser avant d'avoir ponctionné. On ponctionnera à l'aide d'un trocart au niveau des lobes cérébelleux. Le trocart de Cushing bute à un ou deux centimètres de profondeur sur une masse que sa dureté caractéristique fera reconnaître pour un tubercule. Il n'y a pas de tumeur aussi dure ; le tubercule n'a pas de kyste ; il n'en a été vu qu'un seul cas parmi tous les cas de tubercules observés.

L'existence d'un tubercule étant constatée, il faut préciser soigneusement sa forme, son volume, ses limites, par des explorations au trocart dans la région supposée occupée par la tumeur ; ses rapports surtout avec les méninges, les cavités ventriculaires. L'ablation, en effet, ne peut être faite dans de bonnes conditions, que si le tubercule est petit, sans adhérences. Si l'adhérence à la dure-mère postérieure n'empêche pas l'ablation totale, par contre l'adhérence au pressoir d'Hérophile est une cause constante d'échec. C'est seulement lorsque les limites du tubercule auront été soigneusement précisées que l'on pourra savoir comment s'y prendre pour enlever la tumeur.

L'extirpation devra être faite en masse, sans ouvrir la tumeur. Il faut sectionner à l'électro en plein tissu nerveux, très au large de la masse résistante, en laissant une couche de tissu cérébelleux de 5 à 10 milli-

mètres d'épaisseur en dehors de la coque du tubercule. Ainsi, la tumeur enlevée apparaît recouverte partout d'une coque de tissu sain. Cette extirpation est difficile à réaliser, car on ne voit pas derrière le tubercule, et l'on risque alors d'ouvrir non le tubercule, mais sa zone d'extension ; de sorte que, malgré les précautions, quelques B. K. pourraient échapper à l'intervention. Aussi, faut-il chercher à éviter leur dissémination, et essayer de les fixer sur place. On procède de la façon suivante :

1° L'ablation de la tumeur est faite avec la pince à électrocoagulation. Le tissu coagulé est aspiré avec un tube fin. L'hémostase de la cavité doit être faite très soigneusement aux clips et à l'électrocoagulation. S'il n'a pas été possible de passer très au large, il faudra détruire profondément le cervelet autour du tubercule, par coagulation.

2° Tout au long de cette intervention, à mesure que le tubercule est séparé du reste du cervelet, à chaque incision, on dispose dans la cavité des cotons plats imbibés de liquide de Zenker (Bichlorure de mercure 50 gr. Bichromate de potasse 25 gr. Eau distillée 1 litre). Celui-ci fixe les microbes et a l'avantage d'empêcher le sang de se répandre, ce qu'il est important d'éviter. Le tubercule enlevé, les cotons au Zenker sont laissés dans la cavité sur toute la surface de section pendant quelques instants.

Après l'intervention, il faut procéder à la suspension de la dure-mère, à sa fermeture ; la remise en place du volet osseux et la fermeture des plans mus-

culaires seront faites selon la technique habituelle dans les tumeurs de la fosse postérieure.

L'opération terminée, les malades seront maintenus pendant six à douze heures en position cérébelleuse opératoire. Cette position favorise le blocage des espaces sous-arachnoïdiens.

Cette technique opératoire a permis plusieurs cas de guérison, mais elle n'est réalisable que lorsque le tubercule est peu volumineux. Ses possibilités sont limitées par : *l'existence des adhérences* :

— *l'adhérence à la dure-mère postérieure*, qui est la plus fréquente (elle existait dans les 2/3 de nos cas), n'est pas un obstacle absolu à l'extirpation. Il ne faut en aucun cas essayer de décoller le tubercule de la dure-mère. Celle-ci sera découpée à la pince à électro tout au tour et à distance de la zone infiltrée, puis enlevée ensuite avec la tumeur elle-même.

— *l'adhérence à la tente du cervelet* est presque toujours une cause d'échec. Dans un seul cas, la tente du cervelet était véritablement dédoublée et la partie infiltrée put être enlevée avec la tumeur. Cependant, Dott, en enlevant une partie de la tente du cervelet, a obtenu des guérisons.

— *Toutes les autres adhérences*, au sinus, au pressoir d'Hérophile, à l'aqueduc de Sylvius et à *plus forte raison à l'os*, ne permettent pas une extirpation suffisamment large. Jamais la guérison n'a été obtenue dans ces cas.

Telle est, mise au point par notre maître, le Professeur Cl. Vincent, la technique opératoire qui peut per-

mettre actuellement la guérison des tubercules du cervelet.

Il nous reste à examiner :

— la statistique actuelle des tubercules du cervelet, dans le service de clinique neuro-chirurgical de l'hôpital de la Pitié ;

— puis l'interprétation de cette statistique.

1° ÉTUDE STATISTIQUE

Nous relevons dans le service de neuro-chirurgie de l'hôpital de la Pitié, de 1930 à janvier 1941, 33 cas d'observations complètes, histologiquement vérifiées, de tubercule du cervelet.

Dans 5 cas, la tumeur n'a pu être enlevée, l'opération a donc consisté en une simple intervention décompressive. Tous ces malades sont décédés.

Dans 28 cas, l'extirpation fut tentée. Parmi ceux-ci :

— 20 malades sont décédés à l'hôpital,

3 de suites opératoires immédiates,

17 de méningite tuberculeuse, en moins de huit semaines après l'opération.

— 8 de nos malades sont sortis de l'hôpital dans un état satisfaisant. Parmi ceux-ci :

2 sont décédés quelques mois plus tard, dans leur famille. L'un d'une tuberculose pulmonaire, l'autre 10 mois après l'opération, nous n'avons pu savoir comment,

6 sont actuellement guéris et nous ont fait parvenir récemment de leurs nouvelles.

Si nous faisons un état de cette statistique opératoire selon les années, nous trouvons les chiffres suivants (en ne retenant que les tumeurs extirpées) :

	Nombre de malades opérés	Nombre de décès	Nombre de guérisons
1932.....	4	3	1
1934.....	1	1	0
1935.....	1	1	0
1936.....	2	1	1
1937.....	4	4	0
1938.....	7	6	1
1939.....	6	2	4
1940.....	3	2	1

Les cas de guérisons sont donc répartis presque tous dans ces trois dernières années.

2° COMMENTAIRES

Il n'est pas suffisant de considérer cette statistique d'après les seuls chiffres. D'une étude plus détaillée, il ressort que seule une intervention selon la technique opératoire que nous avons exposée a pu permettre la guérison.

A. — Dans tous les cas où le tubercule a été ouvert au cours de l'intervention, les malades sont décédés, et tous (sauf un décédé deux jours après l'intervention), sont morts de méningite tuberculeuse.

B. — Dans plusieurs cas le tubercule a été extirpé d'une seule pièce ; mais l'existence d'adhérences n'a pas permis de passer à distance de la coque du tubercule. Une semblable intervention est toujours insuffisante : tous ces malades sont décédés de méningite tuberculeuse ; un seul a pu guérir. Faut-il conclure de cette guérison que cette intervention peut être parfois satisfaisante ? Certainement non. Le compte rendu opératoire de ce cas de guérison est à cet égard intéressant à consulter :

« Le tubercule est facilement dégagé en haut et en arrière ; mais en dehors, il adhère aux nerfs mixtes et à la racine médullaire du spinal. On le décolle. En dedans, on le libère sans trop de difficultés de la paroi latérale du IV^e ventricule. Mais en bas, il adhère au bulbe qu'il envahit même... Finalement tout le tubercule est enlevé d'un seul bloc. Pour plus de sûreté on coagule la portion intra-bulbaire. Zenker pendant toute l'opération dans la cavité opératoire. »

Il est évident que l'adhérence aux nerfs mixtes, et surtout l'adhérence au bulbe, n'ont pas permis une large extirpation de la tumeur. Mais nous apprenons que la portion intra-bulbaire a été coagulée, et que des cotons au Zenker ont été laissés quelque temps dans la cavité opératoire. Il ne faut donc pas conclure qu'une semblable intervention soit suffisamment large et que l'on puisse s'en contenter. Il faut plutôt penser que la coagulation du tissu nerveux autour du tubercule, et l'emploi du liquide de Zenker sont des précautions efficaces qui ont été un adjuvant précieux dans une intervention un peu trop limitée.

Neuf fois l'extirpation du tubercule a pu être réalisée selon la technique adoptée par Cl. Vincent. Presque toujours elle a évité la méningite. En effet :

— 7 malades sont guéris,

— 3 sont décédés ; mais un seul de méningite tuberculeuse. Encore s'agissait-il d'un malade porteur de deux tubercules du cervelet, fait qui augmente évidemment les risques de dissémination du bacille. Les deux autres décès ne sont pas dus à une méningite. Dans un cas (Obs. V), il s'agissait d'un enfant de 3 ans, porteur de deux tubercules du cervelet, présentant par ailleurs un mal de Pott dorso-lombaire, et dont l'état de cachexie avait fait hésiter à entreprendre l'intervention. Cet enfant est mort deux mois après l'opération, avec une fistule au niveau de la cicatrice opératoire ; la mort semble due essentiellement à l'état de cachexie de l'enfant.

Parmi les 7 cas de guérison : deux malades sont encore décédés tardivement chez eux. L'un est décédé quelques mois plus tard de tuberculose pulmonaire ; l'autre est décédé dix mois après sa sortie du service. Les difficultés actuelles de correspondance ne nous ont pas permis d'avoir d'autres précisions.

Les 5 autres malades ont pu être suivis plusieurs mois et sont complètement guéris. Ils nous ont fait parvenir de leurs nouvelles et ont repris leurs occupations :

Mme B... — Opérée depuis un an, n'éprouve plus aucune céphalée ; elle nous écrit que « comme occu-

pation, outre son ménage, elle va aux champs, mais ne se livre pas à de gros travaux ».

M. Bèt... — Opéré il y a deux ans, nous écrit lui-même qu'il éprouve de temps en temps une grande lassitude. Mais il n'a jamais de céphalées ; il marche normalement ; il a repris les mêmes occupations qu'avant sa maladie.

M. Do... — Opéré depuis 2 ans et demi. « Il est gêné dans les mouvements du côté droit, traîne la jambe, ne peut écrire de la main droite » ; il a repris cependant son métier de laitier.

M. Gou... — Opéré depuis 9 ans, et a été revu périodiquement. 6 mois après l'intervention, il reprenait son travail. Deux ans après il se mariait. Il a actuellement un enfant bien portant. Il présente l'aspect d'un homme parfaitement bien portant.

EN RÉSUMÉ :

L'ablation du tubercule du cervelet, selon la technique que nous avons exposée, peut seule éviter la méningite tuberculeuse.

Parmi tous les cas où elle a pu être réalisée, nous n'avons observé qu'un cas de méningite tuberculeuse ; encore s'agissait-il d'un malade présentant deux tubercules du cervelet.

D'autre part, tous ceux de nos malades qui ont guéri avaient été opérés selon cette technique.

Actuellement, nous pouvons considérer que :

tantôt les adhérences rendent l'extirpation large impossible ;

— tantôt il n'existe pas d'adhérences, ou seulement une adhérence à la dure-mère postérieure ; l'ablation large de la tumeur est possible : la guérison est alors la règle.

OBSERVATIONS

Obs. I.

Mme Ba..., 31 ans, envoyée par le Dr Daniel MAHOU-DEAU le 17 février 1940, se plaint depuis 3 mois de céphalées occipitales très intenses survenant la nuit et le matin vers 6 ou 7 heures, s'accompagnant d'un état d'obnubilation qui augmente progressivement. Actuellement, la malade est de façon constante dans un état de somnolence, d'abattement, mais sans troubles psychiques. En même temps que les céphalées, sont apparus des troubles de la démarche (la malade nous dit qu'elle n'osait plus sortir de peur « d'être prise pour une femme ivre »), et une gêne de la vision se traduisant par une légère baisse de l'acuité visuelle et des douleurs oculaires à la lumière.

EXAMEN le 17 février 1940.

Malade très obnubilée, ne répondant que difficilement à l'interrogatoire, mais sans troubles psychiques, sans désorientation. Attitude de la tête penchée à gauche ; nuque un peu raide, avec tension des muscles de la nuque plus marquée à gauche. Légère dysmétrie à l'épreuve de l'index sur l'index de l'observateur, et du doigt au doigt, des deux côtés. Pas de troubles de la motilité des réflexes.

Nerfs craniens : ex-oculaire : stase papillaire bilatérale énorme avec papilles saillantes, hémorragies et exsudats péripapillaires.

V, normal ; VII, légère paralysie faciale droite ; VIII, pas de nystagmus, pas de vertiges ; IX, X, XII, rien à signaler ; XI, tension des muscles de la nuque plus marquée à gauche.

Examen général : rien à signaler. Poumons normaux.

Radiographies du crâne : seulement quelques impressions digitiformes frontales et temporales.

INTERVENTION le 22 février 1940 pratiquée par le D^r LE BEAU, avec le *diagnostic clinique de tumeur du lobe droit du cervelet*. Décompressive osseuse occipitale étendue surtout à droite. Ouverture du trou occipital ; ouverture de la dure-mère et du sinus médian. Gros lobe cérébelleux droit. A 1 centimètre de la ponction, masse dure. On enlève un couvercle de lobe et l'on tombe sur la tumeur qui a tout l'aspect d'un tubercule. Elle est plus près de la tente que de l'amygdale, mais en plein lobe, ne collant nulle part à la pie-mère. On l'enlève assez facilement d'un seul bloc (taille d'une noix) avec du tissu cérébelleux de voisinage. Cotons au Zenker dans toute la cavité opératoire. Sutures.

La tumeur, qui a l'aspect histologique d'un tubercule, pèse 12 grammes.

Suites opératoires simples. La malade quitte le service le 27 avril 1940. Elle nous a fait parvenir de ses nouvelles en octobre 1940 : elle n'a plus de céphalées ; pas de troubles oculaires ; elle a repris ses occupations comme avant l'intervention, c'est-à-dire fait son ménage et va aux champs.

Obs. II.

Mme C..., âgée de 50 ans, est envoyée au Prof. Cl. VINCENT, à l'hôpital de la Pitié, par le D^r PAGNIEZ le 21 juillet 1940.

Céphalées depuis un an, frontales, sans horaire fixe,

avec vomissements, obligeant à interrompre tout travail pendant 3 mois, puis disparaissant complètement. Reprise des céphalées 6 mois plus tard, réveillant la nuit à 1 heure, s'accompagnant de raideur douloureuse de la nuque. En même temps, maladresse de la main droite : la malade constate qu'en écrivant elle forme mal les lettres ; qu'elle ne peut saisir un verre plein d'eau de la main droite sans trembler et le renverser.

Antécédents : une pleurésie sèche 5 ans plus tôt.

EXAMEN le 22 juillet 1940 : hypotonie des deux membres du côté droit ; les réflexes osso-tendineux sont faibles des deux côtés, mais surtout à droite ; réflexe cutané plantaire en flexion. Il existe une légère dysmétrie au membre supérieur droit, constatée aux épreuves du doigt au doigt de l'observateur, et du doigt sur le nez.

Nerfs craniens : ex-oculaire : VOD et G 2/3. Rétrécissement concentrique du champ visuel ; stase papillaire bilatérale. V : rien à signaler ; VII : légère paralysie faciale droite ; VIII : pas de nystagmus ; IX, X, XI, XII : rien à signaler.

Examen général : abcès froids au niveau de la région cervicale.

Radiographies : vascularisation plus marquée qu'à l'état normal dans toute la région frontale.

Ventriculographie le 27 août 1941 : gros ventricules dilatés.

INTERVENTION le 27 août 1940 par le D^r KLEIN, volet sous-occipital droit. Ablation du pourtour du trou occipital ; l'atlas est laissé en place. Ouverture de la dure-mère sur le lobe droit. Les circonvolutions sont étalées surtout dans le tiers supérieur du lobe. On laisse la dure-mère à gauche et on ne ligature pas le sinus latéral. Incision du lobe : à 1 cm. 1/2 de profondeur, on tombe sur une tumeur très dure et l'on pense à un tubercule. On

en fait le tour facilement vers le bas et en dehors ; une artère est rompue dans l'angle supéro-externe, coagulée. La tumeur adhère à la tente du cervelet sur une surface de la taille d'une pièce de 5 cm. On la détache à l'électro. En dedans la tumeur s'étend loin en profondeur ; le pôle supéro-interne pousse un prolongement qui va jusqu'au niveau de l'aqueduc de Sylvius. On ne peut détacher ce pôle fortement adhérent au cerveau ; on est obligé de le couper. Le pôle restant qui a la taille d'un noyau d'abricot est enlevé. Il ne paraît pas avoir essaimé de parties ramollies. Toute la tumeur paraît ainsi enlevée. Le tubercule a le volume d'un petit œuf.

Suites opératoires : paraissent d'abord simples. Mais au 7^e jour, la température monte à 39°5, irrégulière. La P. L. montre un liquide trouble ne contenant pas de germe. On prescrit aussitôt du septoplax. La température devient plus régulière, mais reste autour de 38°. Le 40^e jour après l'opération, la température monte de nouveau ; la P. L. ramène un liquide contenant des B. K. La malade meurt le 11 octobre 1940. Nous n'avons pas pu pratiquer l'autopsie.

Obs. III.

M. Kh..., 18 ans, entre à l'hôpital de la Pitié le 21 novembre 1939. Début 3 mois plus tôt, en septembre 1939, par une baisse de la vision avec diplopie ; par des céphalées frontales et occipitales apparaissant de 1 heure à 6 heures du matin ; s'accompagnant de vomissements. Au début du mois de novembre survient l'épisode suivant : brusquement, étant assis chez son coiffeur, le malade ne peut parler et ne peut remuer la langue qui est « comme collée dans la bouche ». Il parvient cependant à boire un verre d'eau. En même temps il a l'impression que ses jambes sont engourdies « comme en coton » et il

retombe sur sa chaise lorsqu'il essaie de se mettre debout. Ce malaise dure une demi-heure. Le même malaise se reproduit le 15 novembre, caractérisé également par une gêne de la parole et du dérochement des jambes.

EXAMEN le 21 novembre 1941 : tête légèrement inclinée vers le côté gauche. Pas de raideur de la nuque. Malade très conscient, bien orienté. Marche normale sans déviation. Légère dysmétrie apparaissant à l'épreuve du doigt sur le nez et du doigt au doigt, des deux côtés, mais plus marquée à droite ; pas de modification des réflexes ni de la motilité.

Nerfs craniens. Ex. oculaire : strabisme convergent par paralysie du VI droit ; stase papillaire importante bilatérale avec quelques hémorragies ; V, VII : normaux ; VIII : nystagmus dans le regard latéral. A l'examen labyrinthique, il n'y a pas d'apparition de signes subjectifs ; IX, X, XI, XII : voile tombant mais se contractant bien. Les piliers du pharynx se rapprochent, mais la partie postérieure ne s'élève pas.

Examen général : malade très amaigri. Rien à signaler dans les antécédents.

Radiographies : impressions digitiformes très marquées dans les régions frontales et temporales. Décalcification de la selle turcique.

INTERVENTION le 9 décembre 1939 (D^r KLEIN).

Ventriculographie : gros ventricules dilatés symétriques, non déformés ; sur les clichés de profil, les cornes occipitales semblent soulevées.

Volet sous-occipital difficile car très saignant ; cervelet très tendu, surtout à droite. Ouverture de la dure-mère du toit à un endroit où la dure-mère adhère à la tumeur sous-jacente, au-dessus du tiers inférieur du lobe cérébelleux droit. La dure-mère est épaisse sur une surface ayant la taille d'une pièce de 25 centimes. Il s'agit

d'une tumeur dure logée dans le lobe cérébelleux. Incision. Ablation progressive; en se tenant à distance de la tumeur, on enlève le tout en bloc. Hémostase facile. On s'apprête à fermer quand le malade parle, remue ; il gonfle son cervelet et casse la veine de Dandy. On fait l'hémostase de la veine, au muscle, complétée à l'électro. Le cervelet reste un peu oedémateux. Sutures.

Suites opératoires simples. Quitte l'hôpital le 15 mars 1941. L'état général est satisfaisant. Il persiste une dysmétrie du côté droit ; de plus le bras droit ne balance pas à la marche ; le malade sent sa jambe droite plus faible. Cependant la force segmentaire est à peu près normale. Pas de signe de Babinski.

Obs. IV.

Mme Bu..., 44 ans, est envoyée à l'hôpital de la Pitié par le D^r TERRASSE de Clermont-Ferrand, le 26 août 1939.

Début en avril 1939 par des céphalées frontales et occipitales diurnes et nocturnes, nettement prédominantes vers 2 heures du matin ; souvent provoquées par le bruit et l'effort ; s'accompagnant de vomissements qui augmentent les maux de tête.

En même temps que les céphalées, apparaissent des vertiges provoqués par les mouvements brusques de rotation de la tête et caractérisés par une sensation de rotation des objets de gauche à droite. La vue baisse progressivement surtout du côté gauche, et parfois la malade voit double. Depuis le début de sa maladie, la malade ne peut se lever étant donnée l'intensité de ses vertiges. Notons enfin qu'une fois, au mois de juin, les céphalées intenses se sont accompagnées de douleurs dans la face et ont pu faire porter le diagnostic de sinusite frontale et maxillaire. A plusieurs reprises, la malade a eu des visions terrifiantes ; elle croit à la réalité de ces visions et

en a peur. Depuis le début, tous ces signes se sont accentués progressivement. De plus, est apparue une surdité, presque totale de l'oreille gauche, avec des bourdonnements d'oreille extrêmement intenses.

EXAMEN le 26 août 1939 : les céphalées sont extrêmement intenses, irradiant dans la nuque et la malade est légèrement soulagée lorsqu'elle tient la tête inclinée à droite, en regardant le pied gauche de son lit. Il n'y a pas de raideur de la nuque. Pas de troubles de la motilité ou des réflexes. On note une très légère dysmétrie au membre supérieur gauche, à l'épreuve du doigt sur le nez. Les marionnettes sont bien exécutées des deux côtés. La marche et la station debout ne peuvent être étudiées étant donnée l'intensité des vertiges.

Nerfs craniens : Ex. oculaire : stase papillaire moyenne ; motilité et réflexes normaux ; VIII : surdité gauche ; nystagmus dans le regard latéral plus marqué dans le regard latéral gauche. Rien à l'examen des autres nerfs craniens.

Examen général : rien à signaler, n'a pas maigri. Rien à signaler dans les antécédents.

INTERVENTION le 29 août 1939 (D^r LE BEAU) avec le diagnostic clinique de *tumeur du cervelet gauche*. Diagnostic opératoire : *tubercule du lobe gauche du cervelet, envahissant le bulbe*. Volet occipito-suboccipital gauche. Suspension de la dure-mère. Ponction de la corne occipitale gauche très dilatée. La dure-mère n'est ouverte qu'à gauche et on ne franchira pas le sinus médian (d'ailleurs dévié à droite). Amputation du pôle inférieur du lobe gauche et de l'amygdale ; gros tubercule de la taille d'une prune. Il est facilement dégagé en haut et en arrière. Mais en dehors il adhère aux nerfs mixtes et à la racine médullaire du XI. On le décolle. En dedans on le libère sans trop de difficultés de la paroi latérale du

IV^e ventricule, mais en bas il adhère intimement au bulbe qu'il envahit même. A ce niveau il est, de plus, bordé par la cérébelleuse inférieure qui pénètre complètement dans la tumeur. On la coagule et on la coupe. Finalement tout le tubercule est enlevé d'un *seul bloc*. Pour plus de sûreté on coagule la portion intrabulbaire. Des cotons au Zenker sont mis sur la surface de section pendant l'opération ; ils sont maintenus dans la cavité opératoire pendant quelques instants après l'ablation. Sutures. La malade est laissée 24 heures en position cérébelleuse opératoire.

Suites opératoires simples. Un an après l'intervention : persistance de la surdité ; voix bitonale.

Obs. V.

Enfant Le Pe..., 3 ans et demi, envoyé par le D^r LE CROM-HUBERT (de Lorient) et le D^r BENOIST-PILLOIRE (de Ker'page), entre à l'hôpital de la Pitié le 27 mai 1939.

Depuis un an : céphalées extrêmement intenses avec vomissements, survenant par crise vers 5 heures du matin ; l'enfant se réveille en criant et en se plaignant de la tête ; de temps à autre, la nuque est raide. En février 1939, on découvre l'existence d'un mal de Pott dorso-lombaire pour lequel l'enfant est immobilisé. C'est pendant ce traitement que la persistance des céphalées fait pratiquer un examen du fond d'œil et que l'on découvre une stase papillaire.

EXAMEN le 27 mai 1939. Etat général très altéré ; enfant maigre et cachectique, extrêmement fatigué et un peu obnubilé ; crie et gémit constamment en portant la main à la tête ; mais semble intelligent et comprend ce qu'on lui dit. L'état général de l'enfant, les douleurs dans les membres inférieurs rendent impossible tout examen. Signe de Babinski bilatéral. Raideur de la nuque.

Nerfs craniens : très grosse stase papillaire bilatérale. Nystagmus dans toutes les positions, surtout dans le regard à gauche. Barany : réaction nystagmique normale, aucune sensation de vertige. Pas de troubles de la déglutition. Pas de hoquet.

Tête : bruit de pot fêlé.

Radiographies : crâne très aminci avec disjonction des sutures ; décalcification de la selle turcique ; fosses temporales très profondes.

Examen général : Pott dorso-lombaire avec gibbosité ; lésion radiologique au disque L2, L3. Cuti +. A noter qu'un examen pratiqué chez la mère à ce moment révèle une lésion de tuberculose pulmonaire. Malgré la gravité de l'état général, on décide de tenter l'intervention.

INTERVENTION le 13 juin 1939 (Pr. Cl. VINCENT) avec le diagnostic de tubercule du cervelet. Trépano-ponction sous-occipitale médiane. La dure-mère est incisée en triangle à base supérieure, on trouve un tubercule droit et un tubercule gauche. Il semble que les deux se tiennent ; le cas semble inopérable. Le tubercule droit n'adhère ni à la tente ni au sinus. On tourne autour à la pince à électro, en appliquant constamment du Zenker et en laissant un demi-centimètre de substance cérébelleuse. On fait de même à gauche sans séparer les deux tubercules, mais le tubercule adhère au sinus. On tourne autour, suivant la même technique, à distance, et en appliquant des cotons au Zenker. Quand on arrive au sinus, on le coupe entre deux clips. Les deux tubercules enlevés ; hémostase, on laisse quelques instants des cotons au Zenker.

Suites opératoires : l'enfant est laissé 48 heures en position cérébelleuse opératoire. Le 21 juin, on note l'existence d'un signe de Kernig, d'une raideur de la nuque, qui disparaissent en quelques jours. La cicatrice-opéra-

toire est tendue. Le 5 juillet on constate l'existence d'une fistule qui laisse écouler goutte à goutte du L. C. R. Malgré les P. L. répétées, cette fistule ne se tarit pas. L'état de cachexie est de plus en plus marqué. L'enfant est emmené par ses parents le 20 juillet 1939 dans un état désespéré. Il est à noter que les examens répétés du L. C. R. n'ont jamais montré de B. K., ni de réaction lymphocytaire.

Obs. VI.

M. Be..., 41 ans, envoyé par le Dr TISSIER (de Saint-Brieuc), entre à l'hôpital de la Pitié le 2 mai 1939.

Début en septembre 1938 par des céphalées survenant le matin, irradiant dans la fosse temporale, dans la nuque et aussi dans le maxillaire supérieur gauche à tel point que l'on a pu penser à une origine dentaire. En février 1939, les céphalées sont plus intenses, à horaire matinal, et s'accompagnent de vomissements. Des sensations vertigineuses, une diplopie transitoire, apparaissent à ce moment.

Antécédents : érythème noueux à l'âge de 8 ans. Pleurésie en 1923. Hémoptysie avec examens de crachats négatifs en 1935. Epididymite et hydrocèle vaginale depuis février 1939.

EXAMEN le 3 mai 1939 : tendance à la chute dans le Romberg. Sensibilité : très légère déviation à gauche dans l'épreuve du doigt au doigt ; les marionnettes sont un peu plus mal exécutées à gauche qu'à droite. Pas de modification du tonus ni des réflexes.

Nerfs craniens : grosse stase papillaire bilatérale avec hémorragies importantes à l'œil droit. Secousses nystagmiques dans le regard extrême.

Radiographies : impressions digitiformes, dilatation des vaisseaux dans la fosse temporale.

Devant les signes cliniques et radiologiques d'une grosse hypertension intracrânienne et du fait des antécédents, on pense à un tubercule du cervelet ; particulièrement à un tubercule de la ligne médiane vu l'absence presque complète de signes de localisation.

INTERVENTION le 17 mai 1939 pratiquée par le Pr. Cl. VINCENT, avec le *diagnostic de tubercule du vermis*. Diagnostic opératoire : *tubercule du lobe gauche*. Volet. Ponction du lobe occipital gauche ; suspension de la dure-mère ; ouverture ; le lobe gauche paraît gonflé dans la partie supéro-interne adjacente à la protubérance occipitale. On ponctionne et l'on tombe sur une masse dure comme un méningiome ; c'est un tubercule. Il est circonscrit à l'électro mais il s'enfonce très profondément. Section du cervelet entre des clips ou après coagulation à l'électro. La surface des section est recouverte de tampons au Zenker. On doit coaguler la veine de Dandy ; coaguler la veine médiane gauche. La surface de section passe entre les deux veines médianes, et sous la tente elle rejoint la surface de section externe. Le tubercule est enlevé un long moment, la surface de section encore saignante est recouverte de tampons imbibés de Zenker. Hémostase.

Suites opératoires simples. Le malade reprend ses occupations le 20 décembre 1939. Il nous a écrit lui-même au moins de novembre 1939 : il continue son métier comme avant l'opération, normalement ; n'a plus aucune céphalée.

Obs. VII.

Mlle Gal..., 17 ans, envoyée par le D^r Pierre BLANC (Illes-sur-Têt, Pyrénées-Orientales), entre à l'hôpital de la Pitié le 24 février 1939.

Début en octobre 1938 par des céphalées occipitales

survenant le matin au réveil. Quelques mois plus tard, l'existence de vomissements accompagnant les céphalées fait penser à une affection hépatique. En février 1939, baisse rapide de la vue ; sensation de déroboement des jambes. On découvre alors une stase papillaire. Une radiographie pulmonaire pratiquée à ce moment est normale. Rien à signaler dans les antécédents.

EXAMEN le 26 février 1939 : marche en élargissant légèrement le polygone de sustentation. L'épreuve du doigt au doigt est un peu plus mal faite à gauche. Mais ces signes sont peu concluants, car la malade est presque aveugle.

Nerfs craniens : vision 1/7 OD - 3/50 OG. Enorme stase papillaire avec hémorragies et exsudats. Examen oto-rhino normal.

Radiographies : Disjonction des sutures ; crâne aminci ; piqueté vasculaire important au niveau de la voûte.

INTERVENTION le 10 mars 1939 par le D^r KLEIN, avec le *diagnostic de tumeur de la fosse postérieure*. Diagnostic opératoire : *tubercule du lobe droit*. Ouverture : l'arc postérieur de l'atlas est enlevé. Dure-mère tendue. Ouverture de la dure-mère à droite, on prolonge en bas et ouverture de la grande citerne. Gros engagement des amygdales. Ligature du sinus vertical. Ponction : on trouve une masse dure près de la tente du cervelet et on pense à un tubercule. Ouverture du cervelet à 1 centimètre au-dessous du sinus. A 1 centimètre de profondeur, on est au voisinage de la tumeur. On en fait le tour à distance, par trois côtés ; on arrive jusqu'à l'angle bulbo-protubérantiel. Reste la base contre la tente. Adhérence à la tente de la taille d'une pièce de 2 francs. Elle est circonscrite à l'électro, et on enlève tout le tubercule. Hémostase. Sutures.

Suites opératoires simples. La malade quitte le service

deux mois plus tard dans un état satisfaisant. Les examens du L. C. R. ont toujours été normaux. La malade meurt chez elle 10 mois plus tard en décembre 1939 ; nous n'avons pas pu avoir d'autre précision.

Obs. VIII.

M. Don..., 21 ans, est envoyé au Pr. Cl. VINCENT le 5 octobre 1938 par le D^r DENÉCHAU d'Angers.

Céphalées occipitales avec irradiations dans la nuque depuis 6 mois et allant en s'aggravant. Diplopie depuis deux mois. Le malade, très obnubilé, ne peut nous donner d'autre renseignement sur l'histoire de sa maladie.

Antécédents : épisode thoracique étiqueté pleurésie (non ponctionnée) un an avant.

EXAMEN le Octobre 1938. — Malade très obnubilé : Nuque raide et douloureuse. Signe de Kernig. La station debout est difficile ; le malade tombe en avant. Les épreuves de coordination sont bien faites à gauche, mal exécutées à droite (hypotonie du côté droit). Signe de Babinski bilatéral.

Nerfs craniens : énorme stase papillaire — vision 1/2 — rien pour les autres nerfs craniens.

Radiographies. — Gros développement de la fosse postérieure qui est profonde. Amincissement des os du crâne. Impressions digitiformes. Lame quadrilatère redressée.

INTERVENTION le 12 octobre 1938 par le Professeur Cl. VINCENT. Diagnostic clinique et opératoire : tubercule du lobe droit du cervelet. Volet suboccipital droit. Gros lobe cérébelleux droit : on sent une masse dure dans la profondeur. On circonscrit à la base de l'amygdale un cercle grand comme une pièce de 2 francs. Hémostase aux clips et à l'électro, et l'on enlève jusqu'à la tumeur dont la surface reste enveloppée de substance blanche. On recon-

naît alors à la dureté que c'est un tubercule. En arrière, à droite en bas, il est séparé de la substance blanche du cervelet en s'éloignant le plus possible de la tumeur. En dedans, il est d'abord séparé du cervelet, mais en continuant à disséquer on s'aperçoit qu'on a ouvert le IV^e ventricule sur une longueur de 1 cm. 1/2 et qu'on a amputé le corps restiforme. Ablation complète sans encombre ; hémostase ; remise en place du volet ; sutures.

Suites opératoires : Quelques troubles de la déglutition pendant les cinq premiers jours. Réaction méningée aseptique au douzième jour. Deux épisodes méningés à la cinquième et à la septième semaine, après l'opération ; épisode brusque à évolution brusque ; L. C. R. louche à polynucléaires sans germes. Quitte l'hôpital le 6 janvier 1939.

Le 15 avril 1939, disparition de la stase papillaire. Vision 10/10. Le malade nous a fait parvenir de ses nouvelles en novembre 1939. Il traîne la jambe ; il est « gêné dans les mouvements du côté droit » ; mais il a pu reprendre, comme avant sa maladie, son métier de laitier.

Obs. IX. (publiée par Cl. VINCENT et J. LE BEAU, *Arch. Intern. de Neurologie*, juin 1939).

Mlle Tel..., 28 ans, envoyée par le D^r MASPÉTIOL, entre à l'hôpital de la Pitié le 14 juin 1938.

A son entrée, la malade est somnolente, obnubilée, impossible à interroger. A l'examen, on trouve la nuque raide, un signe de Kernig prononcé, une hyperesthésie certaine. La langue est sale, l'haleine fétide. La malade souffre de céphalées, vomit plusieurs fois, n'a pas de hoquet, pas de troubles respiratoires ni de la déglutition. La mobilisation de la tête provoque une crise de pâleur avec sueurs abondantes, exagération de la raideur de la nuque ; pas de contractures ni de convulsions ; perte

incomplète de la conscience. Cet état dure 4 à 5 minutes, puis la malade se plaint de violentes douleurs dans la nuque. On la fait installer la tête en bas, et on injecte du sulfate de magnésie.

Le 28 juin, son état est légèrement amélioré en ce sens qu'elle souffre moins de la tête, n'a pas vomé depuis deux jours. Elle est plus lucide, répond bien aux questions, et on arrive à recueillir quelques précisions sur l'histoire de la maladie.

La début remonte à un an ; elle se sent très fatiguée. Elle souffre de vertiges, marche de travers, a une céphalée presque quotidienne qui survient la nuit vers 1 heure du matin, persistant au réveil. Elle prend des cachets antinévralgiques presque tous les jours, et, en décembre 1937, cesse son travail de marchande d'es-sence. Au début de janvier 1938, elle consulte un oculiste, ayant l'impression que les céphalées sont en rapport avec un strabisme qui existe depuis l'enfance. On prescrit des verres qui n'améliorent pas son état. Un médecin consulté à Dreux soigne son foie. Mais la malade continue à souffrir de plus en plus. Le 19 mars 1938, après une contrariété, céphalée très intense, occipitale, avec raideur de la nuque ; les douleurs sont si vives que la malade crie et perd connaissance plusieurs fois. Elle vomit le matin au réveil. Parfois ses membres se raidissent. Pendant six semaines, elle présente, paraît-il, un état de confusion dont elle ne se souvient que très vaguement. Depuis le mois de mai 1938, voit double et s'aperçoit qu'elle n'entend plus de l'oreille droite. Le D^r MASPETIOL, au reste, conseille son hospitalisation dans le service de neuro-chirurgie du Prof. Cl. VINCENT.

Antécédents : Rien à signaler.

EXAMEN le 15 juin : quoique plus lucide que le jour de son entrée, la malade est somnolente, avec une ten-

dance à la chute des paupières ; bâillant souvent. On note aussi une incontinence des urines et des matières. Elle est désorientée dans le temps ; ne peut donner des renseignements exacts sur sa maladie. Il existe une légère raideur de la nuque et spontanément la malade tient la tête tournée vers le côté gauche. Forte douleur dans la nuque à la mobilisation, mais pas de douleur à la pression des fosses temporales. Hypotonie généralisée et symétrique aux mouvements passifs. Il existe une anesthésie générale, mais pas de diminution de la force musculaire localisée. La manœuvre de BARRE est négative.

Les réflexes tendineux aux membres supérieurs sont faibles des deux côtés, aux membres inférieurs normaux. Il n'existe pas de signe de Babinski. La sensibilité superficielle paraît conservée au tact, mais il existe une hyperesthésie généralisée à la piqure, et au pincement. Il semble qu'il n'y ait pas de gros troubles de la sensibilité profonde (difficile à explorer). Les épreuves de coordination sont à peu près correctement exécutées.

Le 20 juin 1938, une ponction ventriculaire est pratiquée ; les cornes occipitales sont trouvées en place, le liquide céphalo-rachidien sort sous pression. Importante dilatation ventriculaire. La malade est aussitôt améliorée.

Le 21 juin, la température est à 39°, les maux de tête sont atténués. Le 22 juin au matin, se sent bien, n'a pas vomi. Au cours de l'examen vestibulaire pratiqué, est prise d'un malaise ; présente des frissons et un tremblement généralisé tel qu'on est obligé de la recoucher. Le 26 juin, la malade est lucide, accuse une légère céphalée occipitale, sans raideur de la nuque, ni signe de Kernig. Hypotonie très accentuée aux quatre membres. Le réflexe achilléen est polycinétique des deux côtés, avec ébauche de clonus du pied. Les épreuves de coordination révèlent une dysmétrie très nette, plus accentuée à droite.

Examen des nerfs crâniens : II, III, IV, VI : fond d'œil : grosse stase papillaire bilatérale. Motilité : paralysie du VI droit. Réflexes cornéens affaiblis. Nystagmus dans le regard latéral des deux côtés et dans le regard en haut. Champ visuel : normal. Acuité visuelle : normale. V. : Anesthésie cornéenne bilatérale. VII : Paralysie faciale droite. VIII (22 juin 1938) : Audition : O.D. abolie. O.G. normale. S. vestibulaires spontanés : nystagmus horizontal prédominant vers la gauche. Nystagmus vertical dans le regard en haut. Epreuve des index : le droit dévie à gauche (en adduction). Epreuve de Barany (calorique) : O. D. paralysie vestibulaire totale. O. G. réponse à une irrigation minime. La recherche du nystagmus en III est rendue impossible par suite de l'état inquiétant de la malade.

Conclusion : Tumeur du VIII vraisemblable. IX : Voix nasonnée, réflexes du voile et nauséaux : abolis. Parole : monotone et explosive.

Examen somatique : rien à signaler. Pression artérielle 11,5/6,5.

INTERVENTION par le Prof. Cl. VINCENT, le 30 juin 1938 : Volet sub-occipital gauche : élargissement à gauche de la ligne médiane dans l'angle du sinus.

Lobe gauche tendu, même après ponction ventriculaire latérale droite. En incisant, il semble que la dure-mère tient au cervelet. Elle tient assez, en effet, car en dessous, il y a plusieurs tubercules conglomérées. L'ensemble forme une masse qui occupe la moitié postérieure du lobe droit du cervelet dépassant la ligne médiane. On devra sculpter le tubercule dans le vermis. En avant, s'étend plus loin que la veine de Dandy.

Quand on s'aperçoit qu'il s'agit d'un tubercule, on ne poursuit pas le soulèvement de la dure-mère, on la sectionne à l'électro en même temps que l'écorce du cervelet

Les artères superficielles sont coupées, saignent en jet ; on place des clips. Dans le sillon de l'incision, on cherche à repérer les limites du tubercule. En haut pas de limite ; en dedans, pas de limite jusqu'à la ligne médiane. En dehors, le tubercule va jusqu'à la pie-mère. En bien des points, surtout en dedans et en haut, provisoirement on doit passer dans le tubercule. Incision à l'aiguille coagulante. Dans l'incision, on place des cotons imbibés de solution de Zenker. En bas, on dépasse les limites du tubercule.

Une première masse est enlevée, en creusant en somme le cervelet, comme un marron d'Inde quand on veut faire un panier. Puis, on rabat la face supérieure, qui colle, mais n'adhère pas à la tente. L'adhésion au sinus est faible. Séparation à l'électro le long du sinus sous la tente. Séparation de la tumeur au niveau du torculard. En rasant de trop près, il est largement ouvert. Deux clips. On arrive sur la ligne médiane. Le cervelet est fendu une nouvelle fois sur la ligne médiane. On tombe encore dans un tubercule. Le large entonnoir cérébello-tuberculeux est alors séparé du reste du cervelet. En avant, hémostase aux clips. On sectionne sans la voir la veine de Dandý qui est énorme. La tente est saisie dans une pince plate, on pose 3 clips. Bonne hémostase. Puis séparation du reste du cervelet. Les tampons au Zenker vont continuer à être appliqués sur les surfaces coupées, pour boucher les espaces arachnoïdiens, entre le cervelet et la dure-mère. Bref, toute la surface de section a été désinfectée ainsi que la dure-mère.

Ablation du tubercule vermien à l'électro-coagulation.

Quand on est pour fermer, les tampons au Zenker sont remplacés par des nappes de coton imbibées d'alcool à 70° environ. Les lèvres extérieures de la plaie le long de la dure-mère sont relevées, de façon à les faire coller à

la dure-mère, et maintenues par des côtons alcoolisés. Il en est fait ainsi sur toute la surface cérébelleuse.

Hémostase et suspension de la dure-mère.

Remise en place du volet. Sutures.

Suites opératoires. — Les suites opératoires immédiates furent simples, et pendant 4 semaines on put penser que la malade allait guérir. Mais le 30 juillet, la température remonte, la malade est somnolente. Le 9 août, l'inoculation du L. C. R. au cobaye est positive. La malade meurt de méningite tuberculeuse le 17 août 1938, soit 6 semaines après l'intervention.

Obs. X (publiée par CL. VINCENT, et J. LE BEAU, *Arch. intern. de neurol.*, juin 1939).

Mlle Jao..., 11 ans, adressée par le Docteur LOYGUE, d'Amiens, pour un syndrome d'hypertension intra-cranienne, entre dans le Service de neuro-chirurgie de la Pitié le 18 mai 1938.

A son entrée, l'enfant est un peu obnubilée, mais non somnolente, reste alitée. Son interrogatoire est difficile. Elle ne répond que par monosyllabes aux questions qu'on est obligé de répéter plusieurs fois. Sa famille nous apprend que le premier symptôme semble remonter à un an.

Une céphalée frontale, bilatérale, assez vive, surtout marquée le matin au réveil, s'installe à partir de mai 1937. Elle va cependant en classe, mais est obligée de s'arrêter et de quitter la classe parce qu'elle souffre trop de la tête.

Le 25 mai 1937 apparaissent pour la première fois des vomissements au réveil, alors que la céphalée est très violente. Cet état persiste ainsi trois ou quatre mois. L'enfant maigrit et son poids passe de 34 à 28 kilos.

En septembre 1937, en raison de ces symptômes, une

appendicectomie est pratiquée qui n'améliore pas la céphalée, mais supprime les vomissements durant un mois. Puis, en novembre 1937, céphalée et vomissements reprennent.

En février 1938, son poids est de 36 kil. 500 et son médecin lui permet de reprendre l'école. En réalité, la céphalée devient trop intense pour qu'elle persévère. De nouveaux troubles apparaissent : à la céphalée frontale s'ajoute une douleur dans le cou à droite, descendant dans le dos ; elle commence à voir double, à présenter du hoquet ; enfin, ses paroles deviennent rares, elle est « renfermée ».

Au début de mai 1938, aux troubles précités s'ajoutent des troubles de la marche. Elle est comme « ivre ». Enfin, le 17 mai 1938, après le déjeuner, étant levée, brusquement elle pâlit, vomit, a de la diarrhée, se sent fatiguée. Cependant peut se coucher avec l'aide de sa mère, mais ne parle plus. Soudainement elle raidit bras et avant-bras en extension, main fermée, devient rouge du côté gauche, et présente des sueurs. Le tout se dissipe en quelques minutes. Mais à nouveau elle pâlit, puis sa face rougit encore. A ce moment, les ongles deviennent violacées et elle vomit. Ensuite elle se met à trembler comme si elle avait froid. Il semble bien qu'il ne s'agisse pas de mouvements convulsifs. En tout cas, il n'y a ni battement des paupières, révulsion des yeux, morsure de la langue, ni perte des urines. Aucun autre trouble n'est apparu ce jour-là ; mais le 18 mai, la mère a remarqué que sa face « était de travers ».

Le 25 mai, dans le service, alors qu'on examine ses oreilles, l'enfant accuse une forte douleur à la nuque, semble perdre connaissance, devient rouge et couverte de sueurs. Pas de mouvements convulsifs, ni de raideur. Les réflexes cutanés plantaires ne sont pas modifiés pendant la crise. Au bout de quelques minutes, tout cesse, l'enfant reprend connaissance, elle a un accès de hoquet.

Antécédents personnels : pas de développement génital, non réglée. Depuis l'âge de 4 ans, fait presque tous les ans, durant un mois, une crise de diarrhée, du subictère, de l'anorexie, des poussées d'urticaire et de l'amaigrissement. Jamais de traumatisme cranien. Pas d'infection otitique ou rhinosinusale.

EXAMEN le 20 mai 1938 : nuque assez raide, l'enfant étendue ne peut plier le membre inférieur à angle droit ; le genou plie ; mais il n'y a pas d'hyperesthésie cutanée.

Dans la marche, incline la tête à gauche et tient le cou rigide. Tendance à dévier vers la gauche. Démarche instable, mais n'écarte pas les jambes. Le défaut de stabilité s'accuse encore au demi-tour.

La station debout, les yeux fermés, l'enfant tend à tomber à gauche et en arrière. La force musculaire est normale. Les réflexes tendineux sont plus vifs à gauche qu'à droite. Il existe le signe de Babinski à gauche. Aucun trouble de la sensibilité superficielle ou profonde. Léger trouble de la coordination dans l'épreuve du talon au genou et du doigt au nez : crochet. Marionnettes : correctement exécutées.

Examen du crâne : bruit de pot fêlé. Circulation veineuse frontale.

Nerfs craniens : rien à signaler en dehors des yeux et des oreilles. Examen oculaire (D^r GUILLAUMAT le 24 mai 1938) : Acuité visuelle : O.D. = 1/2 ; O.G. = 1/4 faible. Champs visuels : normaux. Motilité : paralysie du VI gauche et du IV droit. Papilles en mydriase et paresseuses. Fond d'œil D.G., grosse stase papillaire avec décoloration.

Examen O. R. L. (D^r WINTER le 25 mai 1938) : Audition à droite, très touchée. Montre perçue au voisinage de l'oreille. Voix haute seulement perçue. Diapason et sons aigus semblent perçus (enfant obnubilé, pousse

deux cris au cours de l'examen). Nystagmus spontané gauche, net dans le regard à gauche ; plus net au moment de la crise, s'atténue ensuite. *Epreuve de Barany* (15°) aucune réaction à droite.

Examen général : cœur normal ; poumons normaux à l'auscultation ; foie normal.

INTERVENTION le 31 mai 1938 par le Pr. Cl. VINCENT. Ablation d'un énorme tubercule à l'hémisphère cérébelleux droit. Macroscopiquement, l'ablation semble avoir été complète. Malheureusement, la tumeur adhère au sinus latéral, au presseur d'Hérophile, et à ce niveau au vermis ; il est impossible de répondre que quelques cellules géantes n'aient pas échappé à l'opération.

Les suites opératoires sont d'abord simples. Mais le 1^{er} juillet, apparaît un syndrome méningé ; les examens du L. C. R. n'ont jamais révélé de B. K., mais une lymphocytose. L'enfant est prostrée, vomit, son état s'aggrave. Le 9 juillet elle est ramenée chez elle où elle meurt subitement à l'arrivée.

Obs. XI (publiée par Cl. VINCENT et J. LE BEAU, *Arch. intern. neurol.*, juin 1939).

Mlle Fro..., 19 ans, envoyée par le D^r GARCIN, entre dans le service de neuro-chirurgie de la Pitié le 27 juin 1938 pour stase papillaire, surdité gauche, hypoesthésie cornéenne gauche, crise avec perte de conscience. Elle arrive avec une céphalée très intense et dès l'arrivée une ponction ventriculaire est pratiquée.

Le lendemain 28 juin, la malade répond bien aux questions, déclare avoir moins mal à la tête, et raconte elle-même les circonstances de sa maladie.

Début en août 1937 par des céphalées postérieures irradiant à la nuque, plus vives à gauche, entraînant une raideur de la tête presque continue, mais s'exagérant

après les repas ; on note en outre quelques bourdornements d'oreille. En janvier 1938, apparition de vomissements puis de crises qui se déroulent de la façon suivante : la malade prévient : « J'ai des mouches devant les yeux, je vais avoir une crise » ; on l'étend, elle perd connaissance, s'agite, il n'y a ni morsure de langue ni perte des urines. La perte de connaissance dure 20 minutes. En février 1938 : apparition de torticolis (la tête est penchée à droite), des troubles de la démarche (marche « comme ivre »), des sensations vertigineuses. En mars 1938, elle présente des crises différentes des crises précédentes ; là aussi la crise débute par « des ronds blancs » ou « des mouches » devant les yeux ; mais elle ne perd pas conscience ; elle voit les choses comme dans un brouillard ; elle reconnaît les voix et comprend ce que l'on dit, mais elle ne peut pas parler, ou dit des paroles sans signification ; après la crise, elle reste paralysée de tout le côté droit un quart d'heure ou une demi-heure. Le 15 avril, elle remarque qu'elle entend moins bien de l'oreille gauche, et s'en aperçoit en voulant écouter sa montre.

Fin mai : une ponction lombaire montre 0,59 d'albumine et 12 lymphocytes, sérologie négative. Début juin : entre dans le service du Docteur Garcin. Elle y est restée constamment alitée. *L'examen neurologique* révèle : réflexe cubito-pronateur plus vif à droite, nystagmus, surdité gauche, hypoesthésie cornéenne gauche ; pas d'astérognostie à droite ; stase papillaire. *Examen vestibulaire* : nystagmus spontané bilatéral, surtout gauche avec composante rotatoire et disparition du nystagmus spontané droit. Conclusion : lésion rétro-labyrinthique gauche, tumeur probable de l'angle ponto-cérébelleux gauche.

On ne relève rien d'anormal dans les antécédents, en particulier pas d'infection sinusale, nasale ou otitique.

EXAMEN le 28 juin 1938 : malade très présente répondant bien, fermant l'œil gauche parce qu'elle voit double si elle ouvre les deux. Langue humide, légèrement blanche. Légère circulation veineuse collatérale des paupières. Légère exophtalmie bilatérale. Pas de douleur localisée à la pression du crâne. Douleur à la pression de l'œil gauche. On ne fait pas marcher la malade. La nuque est raide, le signe de Kernig existe. Légère hyperesthésie cutanée. Force musculaire segmentaire, normale. Réflexes tendineux, égaux des deux côtés. Clonus du pied à droite. Réflexes cutanés plantaires, en flexion. Les épreuves de coordination sont assez mal exécutées (hypermétrie).

Nerfs craniens : Examen oculaire (Docteur Ed. HARTMANN), 30 juin 1938. Pupilles et champs visuels : normaux. Stase papillaire importante, œdème papillaire. Acuité visuelle : V.O.D.G. = 5/10. La sensibilité et le réflexe cornéens sont très diminués à gauche.

Examen général : rien à signaler. T.A. : 11,5/9 (Vaquez).

INTERVENTION le 1^{er} juillet 1938 (Pr. Cl. VINCENT). Volett suboccipital dépassant la ligne médiane. Gros lobe cérébelleux gauche tendu. On le dirait kystique à travers la dure-mère amincie. Ponction du ventricule latéral gauche : liquide abondant. On obtient une certaine diminution de la tension cérébelleuse. Ouverture de la dure-mère. Lambeau à base supérieur, ligature du sinus occipital. Clips sur les racines du sinus. Lobe ponctionné : il est mou, le trocart s'enfonce indéfiniment et négativement. On écarte prudemment le lobe comme pour découvrir une tumeur de l'acoustique. À mesure que l'on aspire le liquide dans la région du trou déchiré postérieur, le cervelet s'affaisse, se détend. En même temps, sous le cervelet, on voit l'arachnoïde qui a l'aspect d'une

peau de maquereau percée d'un orifice d'où sort le liquide. L'arachnoïde limite une grande poche dont la paroi est adjacente aux nerfs mixtes et au nerf acoustique. La membrane est si épaisse qu'elle voile l'acoustique, le glosso-pharyngien; détruite, les nerfs mixtes apparaissent anormalement vascularisés. Il existe une grosse amygdale gauche, au moins le semble-t-il, car il n'a pas été fait d'ablation de l'atlas. Remise en place du lobe cérébelleux. Points de suspension de la dure-mère. Hémostasie. Remise en place du volet osseux. Sutures habituelles.

Le diagnostic opératoire est celui d'arachnoïdite kystique de l'angle ponto-cérébelleux gauche. Cependant, on s'étonne de l'existence d'une grosse amygdale gauche. Les premières suites opératoires sont simples. Mais au bout de dix jours, à l'amélioration succède une brusque aggravation. On décide de réopérer la malade.

Seconde intervention le 11 juillet 1938. Pas d'hémorragie, ni d'infection. Le lobe cérébelleux et l'amygdale gauche sont un peu plus volumineux que lors de la première intervention. Incision de l'amygdale à sa base : on trouve un tubercule du volume d'une petite noisette, qu'on enlève tout d'une pièce. La malade meurt quelques jours après, de méningite tuberculeuse.

Obs. XII (résumé).

M. Lo..., 27 ans, envoyé par le Dr SCHIFF-WERTHEIMER, entre dans le service de neuro-chirurgie de la Pitié le 8 novembre 1938.

Début en 1936 par des céphalées occipitales réveillant le malade dans la deuxième moitié de la nuit, s'accompagnant de vomissements au début de l'année 1938 ; troubles visuels à type de brouillards survenant surtout au moment des crises de céphalées (le malade attend que

la crise de céphalées passe pour lire l'heure à sa pendule). En octobre 1938, les céphalées sont plus intenses, les troubles visuels constants, et le malade doit arrêter son travail.

Antécédents : éthylisme ; traumatisme cranien en 1927.

EXAMEN le 8 novembre 1938. Examen neurologique entièrement négatif sauf : stase papillaire bilatérale très marquée, plus marquée à droite, malade euphorique ; en somme syndrome d'hypertension intracranien isolé sans signes de localisation.

INTERVENTION le 10 novembre 1928 (pratiquée par le D^r LE BEAU). Diagnostic après ventriculographie : *tumeur de la fosse postérieure*. Gros engagement des amygdales, tubercule envahissant tout le lobe gauche sans limites nettes. Il ne peut être enlevé en bloc ; il est enlevé en plusieurs fragments au suceur et à l'électro. Présence de B. K. dans le L. C. R. 17 jours après l'opération.

Obs. XIII.

L'enfant Le..., âgée de 5 ans, envoyée par le D^r JANET, est admise à l'hôpital de la Pitié, le 3 juillet 1937.

Elle était entrée à l'hôpital Ambroise-Paré le 4 avril 1937 en vue d'un placement ; la mère étant morte 6 mois plus tôt de tuberculose pulmonaire, une cuti avait été faite chez l'enfant ; elle était positive et les radiographies pulmonaires montraient des images suspectes. C'est pendant l'hospitalisation à l'hôpital Ambroise-Paré qu'apparaissent le 10 avril 1937 les céphalées avec vomissements le matin au réveil. Le 17 avril, l'enfant est somnolente, la nuque est raide. Devant la somnolence persistante, on pratique le 20 avril un examen du fond d'œil qui révèle un début de stase papillaire avec dilatation veineuse.

L'examen révèle alors une attitude penchée de la tête inclinée à droite, une démarche festonnée, titubante. Etant donné l'état général on décide de temporiser. Au mois de mai, amélioration notable, disparition presque totale des céphalées.

En juin 1937 apparaissent des crises ; brusquement l'enfant devient insensible à ce qui l'entoure, se raidit, rejette la tête en arrière ; puis tout cesse en quelques minutes. Le 28 juin, la stase papillaire a augmenté, surtout à droite, où il existe des hémorragies péripapillaires. L'enfant est alors envoyée à la Pitié.

EXAMEN le 3 juillet 1937. Enfant gaie, intelligente ; ne souffre pas, mais pleure et se plaint de la nuque dès qu'on la fait lever. Pas de raideur de la nuque. Marche en écartant les jambes. Pas de dysmétrie. Nerfs craniens : rien à signaler en dehors de la stase papillaire avancée.

INTERVENTION le 29 juillet 1927 par le Pr. Cl. VINCENT. Engagement des amygdales. Recherche du tubercule dans le vermis. Ablation du vermis jusqu'au IV^e ventricule : la tumeur est dans l'angle externe de la plaie. Exposition de la masse qui est recouverte de dure-mère adhérente ; on ne peut la dégager car elle est profonde. Section à travers la masse à l'électro (pour enlever la tumeur en masse, il eût fallu enlever une partie de la tente et du sinus). Hémostase. Zenker, sutures.

Suites opératoires : somnolence persistante. L'enfant est décédée le 21 septembre de méningite tuberculeuse.

Obs. XIV.

L'enfant Du..., 5 ans 1/2, envoyé par le D^r Etienne BERNARD, entre à l'hôpital de la Pitié le 15 décembre 1935.

Au mois de juillet 1935, l'enfant est hospitalisée à Trousseau pour une éruption scarlatiniforme suivie

d'otite et de foyer de râles fins à la base du poumon droit. Une cuti-réaction est à ce moment positive. En août, une nouvelle cuti-réaction est positive et la radiographie des poumons montre une image *typique de primo-infection tuberculeuse*. C'est en août 1935 que l'enfant commence à se plaindre de la tête. En septembre sont apparus des vomissements, du strabisme interne de l'œil gauche. En octobre apparaissent des crises convulsives localisées à l'hémiface gauche. La température persiste à 38°.

EXAMEN le 15 décembre 1935. Marche en élargissant le polygone de sustentation et sans balancer les bras. Pas de tendance à la chute. Coordination : difficile à apprécier, mais cependant les différentes épreuves semblent bien exécutées. Signe de Babinski à droite.

Nerfs craniens : examen oculaire ; paralysie du VI^e gauche. Stase papillaire moyenne, rien à signaler par ailleurs. Crâne : bruit de pot fêlé à la percussion. *Radiographies* : sutures disjointes, os aminci, impressions digitifformes.

INTERVENTION le 4 février 1936 par le Pr. Cl. VINCENT avec le diagnostic de tubercule du cervelet. Engagement des amygdales. Incision de la dure-mère à gauche. Clips sur le sinus occipital transverse à droite et à gauche. Ouverture de la dure-mère droite. Vers le sinus la dure-mère est plus épaisse et se décolle mal ; il apparaît une sorte d'ulcération, dont on voit le quart inférieur à peine, et qui donne l'idée d'un tubercule. Autour de l'ulcération le cervelet est œdémateux. Dissection à l'électro. Le tour est fait à 1 cm. de la surface jusqu'à section de la dure-mère ; celle-ci incomplète à droite est poursuivie en montant vers le sinus, à l'électro. La dure-mère découpée est adhérente au tubercule. Dissection de la tumeur sous la tente à l'électro. Le tubercule est enlevé en bloc en pleine substance blanche. Sutures.

Suites opératoires : d'abord simples. Puis le 11 février, strabisme, paralysie faciale, crises convulsives qui se répètent. Le 15 mai, vomissements. Le 30 mai, B. K. dans le L. C. R. Décédé le 6 juin.

Obs. XV (publiée par Cl. VINCENT et F. RAPPOPORT. *Gaz. méd. France*, tome 45, n° 3, 1938).

Gon... Georges, 20 ans, adressé en avril 1932 par le Dr PICOT, de Chaumont, pour syndrome d'hypertension intracrânienne.

Début de la maladie en novembre 1931, par céphalée frontale, à horaire matinal. Vomissements matinaux espacés, indépendants de la céphalée. Février 1932, vomissements plus fréquents, toujours matinaux, le malade est hospitalisé à Lariboisière. Deux ponctions lombaires. Examen oculaire : fond d'œil normal. Le malade quitte Paris, se repose à la campagne. Céphalée plus intense, vomissements répétés, amaigrissement. Mars-Avril : apparition de diplopie ; malaise débutant par troubles de l'équilibre, suivi de perte de conscience incomplète, avec incontinence d'urine.

Examen neurologique : adiadococinésie gauche. *Examen oculaire* : stase papillaire bilatérale accentuée. Parésie du VI^e gauche.

Radiographies du crâne : les sutures sont disjointes, les sutures pariétales sont légèrement colmatées ; la selle turcique est évasée ; la lame quadrilatère et les clinoides antérieures sont usées.

Antécédents : traité en 1931 pour pleurite de la base gauche.

INTERVENTION le 15 avril 1932 (Cl. VINCENT).

Volet occipital. Section de l'arc postérieur de l'atlas. La dure-mère incisée, le cervelet apparaît volumineux, surtout à gauche. A la partie interne du lobe gauche, le

long du vermis, le cervelet est de coloration anormale, gris violacé, et la palpation à ce niveau révèle une résistance anormale. Avec la fine pince électro-coagulante, on incise le vermis sur la ligne médiane, et l'on tombe sur la tumeur. Il est évident que c'est un tubercule. Il est enlevé d'une seule pièce à l'électro-coagulation, recouvert d'une couche de tissu cérébelleux.

Suites opératoires : excellentes, la céphalée, les vomissements ont disparu. Il persiste pendant quelque temps un certain degré d'adiadococinésie gauche.

Examens oculaires (E. HARTMANN), 7 mai 1932. En dehors de la stase papillaire importante, on note, le long de l'artère nasale supérieure de l'œil droit, à faible distance de la papille, une petite lésion arrondie, saillante, jaunâtre, ayant un peu de pigment à sa surface, considérée comme un tubercule de la choroïde. Le 12 mai 1932, à un nouvel examen, on retrouve la même lésion à l'œil droit, mais on découvre tout à fait à la périphérie temporale supérieure de l'œil gauche une lésion analogue. 20 octobre 1932, même aspect du fond de l'œil. Au bout de six mois, le malade a repris son travail. Deux ans après il se mariait ; il a un enfant.

Il a été revu en octobre 1937. Il est en bonne santé. A fait des métiers très pénibles avant de trouver à s'employer dans sa profession spéciale. Il donne l'impression d'un homme en bonne santé, physiquement et mentalement ; il a bonne mine, il est gai. Il ne souffre jamais de la tête. La station debout, la marche sont normales. L'adresse des mains est normale, ou tout au moins, il n'apparaît pas de maladresse dans les gestes du métier, non plus que dans les épreuves destinées à mettre en évidence les troubles cérébelleux. Examen oculaire le 26 mars 1938 : papilles normales, acuité visuelle 10/10 à chaque œil. On retrouve, à l'endroit où existaient les tubercules choroïdiens en 1932, des lésions pigmentaires non saillantes considérées comme des cicatrices.

CONCLUSION

Les tubercules du cervelet sont plus fréquents que les tubercules des autres régions du cerveau. Ils sont aussi beaucoup plus graves : en effet la méningite tuberculeuse, rare dans les autres localisations cérébrales, est ici la cause principale des échecs opératoires.

I. — Les cas de tubercules du cervelet représentent presque la moitié des cas de tubercules du cerveau. Contrairement à l'idée généralement répandue, ils ne sont pas plus fréquents chez l'enfant que chez l'adulte. C'est surtout chez les sujets de 15 à 20 ans qu'on les rencontre. Le plus souvent, ils apparaissent comme une manifestation isolée de tuberculose. Dans quelques cas, ils peuvent évoluer en même temps qu'une lésion tuberculeuse localisée ailleurs, une lésion pulmonaire en particulier ; mais celle-ci est toujours récente ; jamais nous ne les avons vus apparaître tardivement chez un tuberculeux avéré. Nous avons pu observer trois cas, chez l'enfant, où les premières manifestations neurologiques ont été presque contemporaines des signes radiologiques de primo-infection.

II. — Les caractères anatomiques ont une grande importance en vue de la technique opératoire. Les tubercules du cervelet sont des tumeurs petites, adhérent rapidement à la dure-mère et à la tente du cervelet. Généralement médians ou paramédians, ils compriment bientôt les voies de conduction du liquide céphalo-rachidien.

Histologiquement, leur constitution est celle du nodule tuberculeux, avec un centre caséifié et une zone inflammatoire périphérique contenant les B. K. C'est donc cette zone périphérique qui constitue la zone tuberculeuse active.

III. — Cliniquement, les tubercules du cervelet donnent lieu tout d'abord à un syndrome d'hypertension intra-cranienne. Ce syndrome apparaît d'une façon précoce et il ne manque jamais. Ce syndrome peut rester isolé, mais il vient le plus souvent s'y ajouter des signes de localisation à la fosse postérieure. Ces signes cérébelleux et vestibulaires sont rarement très marqués (le tubercule, en effet, refoule mais ne détruit pas) ; le plus souvent ils sont bilatéraux avec prédominance unilatérale ; rarement unilatéraux, même lorsque le tubercule siège en plein lobe.

Dans trois observations enfin, on a pu voir le tubercule se manifester par un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux dû sans doute à une arachnoïdite tuberculeuse, kystique ou adhésive.

Le diagnostic de tubercule est presque impossible à poser d'après les seules manifestations neurologiques.

Ce sont les antécédents, ou l'existence d'une autre lésion tuberculeuse, qui, devant un syndrome tumoral de la fosse postérieure, feront penser à la possibilité d'un tubercule.

IV. — Le pronostic opératoire est grave. Les accidents post-opératoires qui sont à craindre dans les autres tumeurs de la fosse postérieure sont assez rares ici. Ce qui domine ici le pronostic, c'est la fréquence de la méningite tuberculeuse ; c'est elle qui est responsable de la presque totalité des échecs opératoires. Sa fréquence s'explique par la constitution histologique du tubercule et par la disposition anatomique de la fosse postérieure. En effet, la zone tuberculeuse active est la zone périphérique du tubercule : son ouverture au cours de l'opération libère le B. K. D'autre part, la proximité des grandes voies de circulation du liquide céphalo-rachidien permet la propagation rapide du bacille.

V. — L'intervention doit chercher à éviter ce double danger, et, pour cela, le tubercule doit être enlevé d'une seule pièce. Mais la zone inflammatoire peut s'étendre loin et ne présente pas à l'œil de l'opérateur de limites nettes. Aussi, pour être sûr d'enlever le tubercule en entier, faut-il passer à distance en plein tissu cérébelleux, et l'extirper avec une coque de tissu sain. Pour plus de précautions, on recouvre de coton imbibé au liquide de Zenker, le pourtour de la cavité.

Malheureusement une telle technique n'est pas toujours possible, car certaines adhérences limitent les possibilités d'extirpation en masse. Mais, dans tous les

cas où elle a pu être réalisée, elle a permis d'éviter la méningite tuberculeuse. La guérison chirurgicale du tubercule du cervelet est donc aujourd'hui réalisable dans tous les cas pris assez précocement pour que cette technique puisse être appliquée.

Vu : le Doyen de la Faculté,
BAUDOUIN.

Vu : le Président de thèse,
VINCENT.

Vu et permis d'imprimer :

*Le Doyen de la Faculté des Sciences
chargé des fonctions de Recteur de l'Académie de Paris*

CH. MAURAIN

BIBLIOGRAPHIE

- AUBRY. — Contribution à l'étude des troubles vestibulaires dans les tumeurs cérébrales. (Thèse Paris, 1927).
- Epreuves vestibulaires et localisation cérébelleuses dans les tumeurs du cervelet. (*Soc. O.N.O.*, Paris, 10 avril 1930).
- BAILEY. — Tubercules cérébraux (*Proc. Roy. Soc. Méd.*, août 1938). — Le diagnostic histologique des tumeurs du cerveau (*Rapport du congrès neurol. intern.*, Berne, août 1931).
- BARRÉ et KLEIN. — Syndromes vestibulaires dysharmonieux dans les tumeurs des hémisphères cérébelleux. (*Soc. de neurol.*, 16 mai 1931).
- CUSHING. — The intracranial tumors of preadolescence. (*Am. journal of disease of children*, 1927, t. XXXIII).
- DOTT. — Réunion de la Soc. des neuro-chirurgiens anglais, déc. 1937.
- DOTT et LEVIN. — Intracranial tuberculoma. Edimbourg, janvier 1939.
- LE BEAU. — L'œdème du cerveau. (Thèse Paris, 1938).

ROUSSY, LHERMITTE, CORNIL. — Essai de classification des tumeurs cérébrales. (*Annales d'An. Pat. médico-ch.*, 1924).

THIÉBAUT. — Les tubercules cérébraux (*Encycl. méd. ch.*, tome neurol.).

Cl. VINCENT. — Les tubercules cérébraux (*Annales méd. ch.*, 15 mai 1938). — Sur la disparition de la selle turcique dans les tumeurs de la loge cérébrale postérieure. (*Journ. Radiol.*, septembre 1927).

Cl. VINCENT et J. LE BEAU. — Syndrome de l'angle ponto-cérébelleux par tubercule du cervelet (*Arch. intern. neurol.*, juin 1939).

Cl. VINCENT et Mlle RAPPOPORT. — A propos de 4 cas de tubercules cérébraux guéris par traitement chirurgical. (*Gaz. méd. de France*, tome 45, n° 3, 1938).

WAKELEY. — Les tubercules cérébraux. (*Bret. J. Tuberc.*, avril 1939).

TABLE DES MATIERES

AVANT-PROPOS	9
GÉNÉRALITÉS	10
ETIOLOGIE	12
— le tubercule envisagé comme tumeur cérébrale	12
— le tubercule envisagé comme lésion tuberculeuse	15
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	19
— Etude macroscopique	19
— Etude histologique	22
ETUDE CLINIQUE	26
— Etude des différents syndromes neurologiques	26
Syndrome d'hypertension intracrânienne	27
Syndrome de localisation à la fosse postérieure	34
Syndrome de grande hydrocéphalie	40
Syndrome de l'angle ponto-cérébelleux	42

— les signes cliniques qui permettent le diagnostic de tubercule	44
— les examens radiologiques.....	46
— l'évolution	50
PRONOSTIC ET ÉVOLUTION POST-OPÉRATOIRE.....	51
— Eléments de pronostic.....	51
— Complications post-opératoires.....	54
Accidents communs à toutes les tumeurs de la fosse postérieure.....	55
la méningite tuberculeuse	57
TECHNIQUE OPÉRATOIRE	62
— Technique opératoire	62
— Statistique et commentaires	66
OBSERVATIONS	72
CONCLUSIONS	102
